

CLOVERLEAF (KLEEBLATTSCHADEL) ANOMALİ

CLOVERLEAF ANOMALY

Savaş CEYLAN, Süleyman BAYKAL, Müfit KALELİOĞLU, Fadil AKTÜRK

KTÜ Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı Trabzon

Türk Nöroşirürji Dergisi 2 : 71-72, 1991

ÖZET : Cloverleaf anomalili bir olgu sunuldu. Radyolojik ve operativ bulgular tartışıldı.

Anahtar Kelimeler : Cloverleaf anomalili, Hidrosefalus, Sinostoz.

SUMMARY : A case of Cloverleaf anomaly is reported. The radiological and operative findings are discussed.

Key Words : Cloverleaf anomaly, Hydrocephalus, Synostosis.

İlk kez 1960 yılında Holtermüller ve Wiedemann tarafından tariflenen bu konjenital malformasyon koronal, bazal kranial sutureler, lambdoid ve metopik suture sinostozları ile karakterize her iki temporal bölgede protrüsyon gösteren bir kranium anomalisidir (1,2,5). Çoğunluğu Almanya'da rapor edilmiş 20 nin üstünde vaka bildirilmiştir (5).

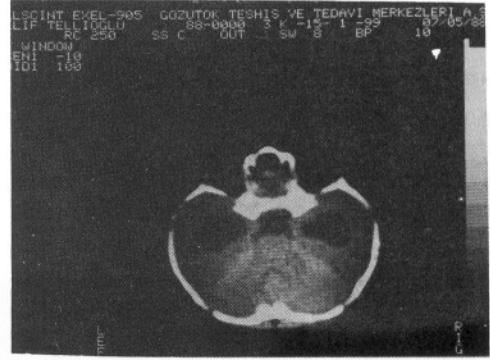
OLGU SUNUMU

3 aylık kız çocuğu, kliniğimize başında büyüme ve gözlerinde öne çıkıntı nedeniyle getirildi. Yapılan muayenesinde minimal exorbitizm ve dolikosefalik kranium yapısı dışında normal olarak değerlendirildi. Baş çevresinin normal sınırlarda olduğu, ön fontanelin gergin ve kabarık olduğu tesbit edildi. Kranium graflerinde koronal-lambdoid suture sinostozları ve bazal açının genişlediği, posterior fossa aleyhine gelişim deformitesi ve impressio digitalisler de artma olduğu görüldü (Şekil 1). Diğer iskelet grafleri normal olarak değerlendirildi. Kranial bilgisayarlı tomografisinde, orta fossanın bilateral genişlediği, lateral ve 3. ventriküllerin dilate, 4 ventrikülün normal boyutta olduğu trilobule hidrosefalus görüldü (Şekil 2). Non-kommunike hidrosefalus nedeniyle V Shunt takılan hastaya 2 ay sonra bilateral lambdo



Şekil 1 : Koronal-lambdoid suture sinostozları ve impressio digitalislerde artma görülmekte.

ve koronal sutureler boyunca kraniektomi yapıldı. Operasyon esnasında kemiğin iç laminasında duraya basan kemik lameller eksize edildi.



Şekil 2 : Orta fossanın ve temporal hornlar arası mesafenin artmış olduğu görülmekte.

TARTIŞMA

Partington ve ark. Cloverleaf anomalisini berabereindeki deformitelere göre 3 gruba ayırmışlardır. Tip I, kondro displazi ile birlikte olan, Tip II lokalize iskelet deformiteleri içeren grup, tip III ise kranium dışında normal iskelet sistemi içeren grup (5). Bizim olgumuz Tip III ile uyumlu idi.

Burkhardt Cloverleaf deformitesinin oluşumunda temel faktörün uygunsuz endokondral ossifikasyon olduğunu ileri sürmüştür (5,6). Olgumuzda da operasyon esnasında gözlenen anormal düzensiz kemik spekulmaları, uygunsuz endokondral ossifikasyon ile açıklanabilir. Ayrıca erken dönemde gelişen intrakranial basınç artışının, vakamızda da gözlediğimiz artmış diploe vaskularizasyonuna bağlı olarak kafa kemiklerinde hemangiomatöz görünüme neden olduğu bildirilmiştir (2,5).

Bütün kroniosinostoz formları arasında, en yüksek hidrosefalus insidansına sahip olanı Cloverleaf anomalisidir. Bu oran %50 nin üzerindedir. Clover-

leaf anomalilerinde hidrosefalus tipi yaygın olarak kommunike tiptir. Bizim vakamızdaki gibi non-kommunike tip hidrosefalus daha nadir görülmektedir (4). Hidro sefalus nedeni daha önce ileri sürüldüğü gibi, venöz sinusların sinostatik kompresyonuna sekonder progressiv ventriküler genişleme olmayıp, beynin embriyolojik gelişimindeki intrinsek abnormallere sekonder olduğu kabul edilmiştir (4).

Tedavisinde hidrosefalus varlığında, önce shunt takılması takiben kranial sutur sinostosisuna yönelik uygun korrektif cerrahinin gerekirse plastik cerrahi ile birlikte yapılması önerilmektedir (3,4).

Yazışma Adresi : Dr. Savaş Ceylan

Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı
Trabzon

KAYNAKLAR

1. Angle CR, Mc İntire MS, Moore RC: Cloverleaf skull: kleeblattschadeldeformity syndrome. Am J Dis Child 114, 198-202, 1967
2. Feingold M, O'Conner JF, Berkman M, Darling DB: Kleeblatt Schadel syndrome. Am J Dis Child 118:589-594, 1969
3. Mühlbauer W, Anderl H, Heeckt P, Schmidt A, Zenker J, Hopner F, Schaarschmidt B: Early Operation in Craniofacial Dysostosis. World J Surg 13, 366-372, 1989
4. Noetzel MJ, Marsh JL, Palkes H, Gado M: Hydrocephalus and mental retardation in croniosynostosis. The Journal of Pediatrics 885-892, 1985
5. Partington M.W, Gonzales-Crussi, F, Khakee S.G, Wollin D.G: Cloverleaf Skull and Thanatophoric Dwarfism. Archizves of Disease in Childhood 46, 636-664, 1971
6. Weiss H, Rosseck U, Zerres K, Wisskirchen I, Paulussen F: Pränatale Diagnose eines Thanatophoren zwerchwuches mit Kleeblattschädel- ultrasonographische Befunde, human genetische Aspekte. Geburtsh. U. Frauenheilk 44, 525-528, 1984

