



# Koronal Sütür Sinostozları

## Coronal Suture Synostosis

Murat BAŞARIR, M. Memet ÖZEK

Acıbadem MAA Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Pediatrik Nöroşirji Bölümü, Acıbadem Altunizade Hastanesi, İstanbul, Türkiye

**Yazışma adresi:** Murat BAŞARIR ✉ drmbasarir@hotmail.com

### ÖZ

Tek taraflı ya da bilateral koronal sütür sinostozları sonrasında sırası ile plagiosefali ve brakisefali olarak adlandırılan kraniosinostoz tipleri oluşur. Etiyolojilerinde en sık sporadik gelişim ve genetik mutasyonlar yer alır. Özellikle brakisefalikler çeşitli sendromlara dahil olabilirler. Bu yüzden bilateral koronal sütür sinostozları preoperatif süreçte Pediatrik Genetik Hastalıkları tarafından değerlendirilmelidirler. Farklı nörogelişimsel gerilikler kliniğe eşlik edebilir. Bunların önüne geçilebilmesi için cerrahi tedavi erken dönemde önerilir. Bu hastalar preoperatif süreçte mutlaka pediatrik hematolog tarafından değerlendirilmelidir. Radyolojik olarak üç boyutlu bilgisayarlı tomografi ile görüntülenmeli ve ameliyat planlaması buna göre yapılmalıdır. Cerrahinin amacı intrakranial basıncı azaltmak ve serebral dokuya büyüyecek hacmi kazandırmaktır. Uygun cerrahi teknikler ile sonuçlar yüz güldürücüdür.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Kraniosinostozis, Plagiocefali, Brakisefali, Kalvarial yeniden şekillendirme

### ABSTRACT

The two types of craniosynostosis are named plagiocephaly and brachycephaly and are the results of premature closure of the coronal suture unilaterally and bilaterally. Several etiological factors are reported such as sporadic reasons and genetic mutations. Brachycephalic cases are seen more commonly with various syndromes. They should therefore be evaluated by the Pediatric Genetic Diseases Department in the preoperative period. Various neurodevelopmental delays accompany these pathologies and early surgical intervention is recommended to prevent these problems. In the preoperative evaluation, a pediatric hematologist examination is mandatory. Surgical planning is performed on three-dimensional computerized tomography. The main aim of the surgery is to decrease the intracranial pressure and create enough volume for the brain parenchyma to grow. Appropriate surgical techniques provide successful results.

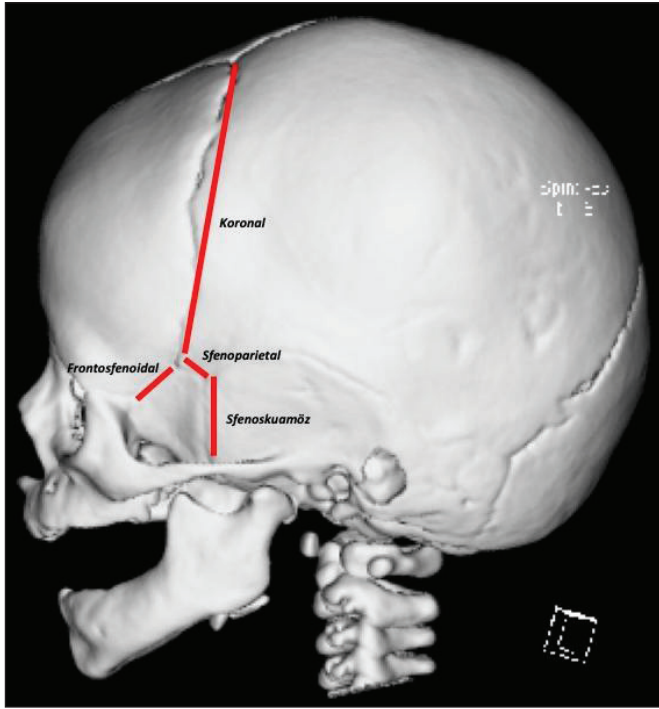
**KEYWORDS:** Craniosynostosis, Plagiocephaly, Brachycephaly, Calvarial remodelling

### ■ GİRİŞ

Koronal sütür, frontal ve parietal kemikler arasındadır. Paraaksial mezodermden oluşur. Fizyolojik kapanma 3. dekatta başlar, 4. dekat sonuna kadar devam eder. Kapanma fizyolojisindeki temel mekanizma “üst üste gelme – overlapping” şeklindedir. Parmaksı çıkıntıların iç içe geçmesi ile kemikler bir araya gelerek stabiliteyi sağlarlar. Koronal sütürün sinostozunda, orta hat sütürlerinin sinostozunda meydana gelen “sütür üzerinde kalınlaşma, sivrileşme – ridging” sık izlenmez (3).

Koronal sütürler incelenirken “koronal ark” kavramı akıldan çıkartılmamalıdır. Bregmadan başlayarak koronal sütür ile devam eder. Sonrasında frontosfenoidal sütür ve etmoidosfenoidal sinkondroz ile anteriora; sfenoparietal sütür, sfenokskamoz sütür ve sfenopetrozal sinkondroz ile posteriora uzanır. Bu arka yer alan, koronal sütür haricindeki minör sütürlerin izole sinostozları da görülmektedir (Şekil 1) (9,16).

Koronal sütürlerin tek taraflı ya da iki taraflı tutulmasına bağlı 2 görüntü ortaya çıkar. Bunlardan ilki plagiosefalidir. Unilateral koronal sütür sinostozudur. Tek taraflı koronal sütür sinostozu



Şekil 1: Koronal arkın içerdiği suturelerin 3 boyutlu tomografi üzerinde gösterilmesi.

haricinde nadir görülen “izole frontosfenoidal suture sinostozu” ya da “frontoetmoidal suturelerin sinostozu” ile de fenotipik olarak ortaya çıkabilir. Klinik olarak yapılan değerlendirmelerde hastanın anterior plagiosefali fenotipi için koronal suturede füzyon saptanmazsa bahsedilen diğer suturelere bakılmalıdır (2). İkinci olarak ise bilateral koronal suture sinostozu ile seyreden brakisefalidir. Brakisefali olguların primer patolojisine yönelik genetik çalışmaların yapılarak herhangi bir sendrom ile ilişkili olup olmadığı ortaya konulmalıdır. Bu iki klinik detaylı olarak tartışılacaktır.

Bu patolojilerin cerrahisindeki temel amaç kafa içi basıncı azaltmak ve beyin parankimine büyüyecek yer kazandırmaktır. Kozmetik kazançlar ikinci sırada yer alır. Erken cerrahinin nörolojik, motor beceriler ve konuşma gelişiminde pozitif etkileri ispatlanmıştır (21). Speltz ve ark.’ın yayınladığı non-sendromik unilateral koronal suture sinostozlarının dahil edildiği çalışmada, bu olguların kontrol grupları ile karşılaştırıldığında okul dönemindeki IQ ve matematik başarısının değerlendirildiği skorlamalarda anlamlı gerilik olduğu gösterilmiştir. Aynı çalışmada unikoronal sinostozların izole sagittal suture sinostozlarına göre de bu skorlamalarda daha geri seyrettiği belirtilmiştir (18).

## ■ TARİHÇE

Baird’in belirttiği gibi, Hipokrat ve Galen kranial sutureler ile kafatası deformiteleri arasında bir ilişki olduğunu göstermişlerdir. Suturelerin prematür kapanmasının kranial deformitelere neden olduğu 16. yüzyılda Andreas Vesalius tarafından “De Human Corporis” adlı kitabında günümüzdekine benzer şekilde tanımlanmış ve çizimlerle dökümanete edilmiştir. Virchow, kraniosinostozlar ile ilgili günümüzde kullanılan morfolojik

tanımlamaları 1851’de sınıflamıştır. Moss, kranial deformitelerin primer olarak suturelerden değil kafa tabanından kaynaklandığını 1959’da tariflemiştir. Modern kalvarial rekonstrüksiyon cerrahisi 1970’lerde Tessier tarafından tanımlanmış ve hâlen güncel cerrahi tekniklerin temelini oluşturmaktadır (1).

## ■ UNİLATERAL KORONAL SİNOSTOZ (ANTERİOR PLAGİOSEFALİ)

Tüm sinostozlar içerisinde skafosefali ve trigonosefaliden sonra görülen üçüncü en sık sinostoz tipidir (%13-16) (10). Olguların %40’ının çeşitli sendromlar ile ilişkisi olabilir (en sık Muenke Sendromu). Esas olarak tek taraflı koronal suture sinostozu ile ortaya çıkar ancak komşuluğundaki frontosfenoidal ya da frontoetmoidal suturelerin de neden olabileceği unutulmamalıdır. Nadir de olsa koronal suturenin açık ancak bu komşu suturelerin sinostozu nedeni ile anterior plagiosefali kliniği ortaya çıkabilir (2).

### Etiyoloji

Sporadik gelişim ön plandadır. Hamilelikte fetüsün başının basıncı altında kalması, tirotoksikoz ve bazı vitamin eksikliklerinin etiyojide rol oynadığı gösterilmiştir. Bazı olgularda sırası ile FGFR3 (Pro250Arg.), FGFR2 ve TWIST gen mutasyonları bu kliniğin ortaya çıkmasında etkili olduğu kanıtlanmıştır (13).

### Anterior Plagiosefali Tipleri

Di Rocco ve Velardi, 1988’de anterior plagiosefali için günümüzde de kullanılan sınıflamayı yayınlamışlardır. Bu sınıflama, klinik muayene ve kafa tabanının radyolojik değerlendirmelerinin ortak sonuçlarına göre yapılmıştır (2):

- Tip I → etkilenmiş suture doğru aynı taraftaki frontal kemiğin düzleşmesi; nazal pyramis deviasyonu olmadan orbital tavanın elevasyonu; vomer ve petröz kemik pozisyonu normal.
- Tip II → Tip I + nazal pyramisin kontrateral deviasyonu ve petröz kemiğin homolateral anterior yer değiştirmesi. Bu tip; A ve B olmak üzere ikiye ayrılmıştır. Petröz kemiğin anteriora yer değiştirmesinin ve vomerin deviasyonunun ciddiyetine göre tanımlama yapılmıştır. Yüzdeki asimetri önemlidir.
- Tip III → Tip I + Tip II + sfenobaziller kemiğin deviasyonu ve tortikollis (4).

### Klinik

Anterior plagiosefalinin klinik bulguları; koronal suture sinostotik olduğu tarafta frontal kemiğin düzleşmesi ve karşı tarafta kompensatuar olarak büyümesi, perisuture kemik belirginleşmesi, ipsilateral temporal kemiğin şişkinliği, kulağın anteriora yer değiştirmesi, anterior kranial fossanın kısılması, ipsilateral mediolateral orbital düzlemin daralması, lezyon tarafına olguların yarısında izlenen başın eğilmesi, strabismus (%50 – 60), Harlequin deformitesi (sfenoid kanatın elevasyonu, patognomoniktir) olarak sıralanır (Şekil 2A-F) (1).

Son yıllarda plagiosefali olguların gelişimsel süreçleri yakın takip edilip çeşitli testler ile dökümanete edilmiştir. Bu çalışmalar sonrasında sonuç olarak plagiosefalinin gelişimsel gecikme için yüksek risk içerdiği literatürde belirtilmiştir (12).

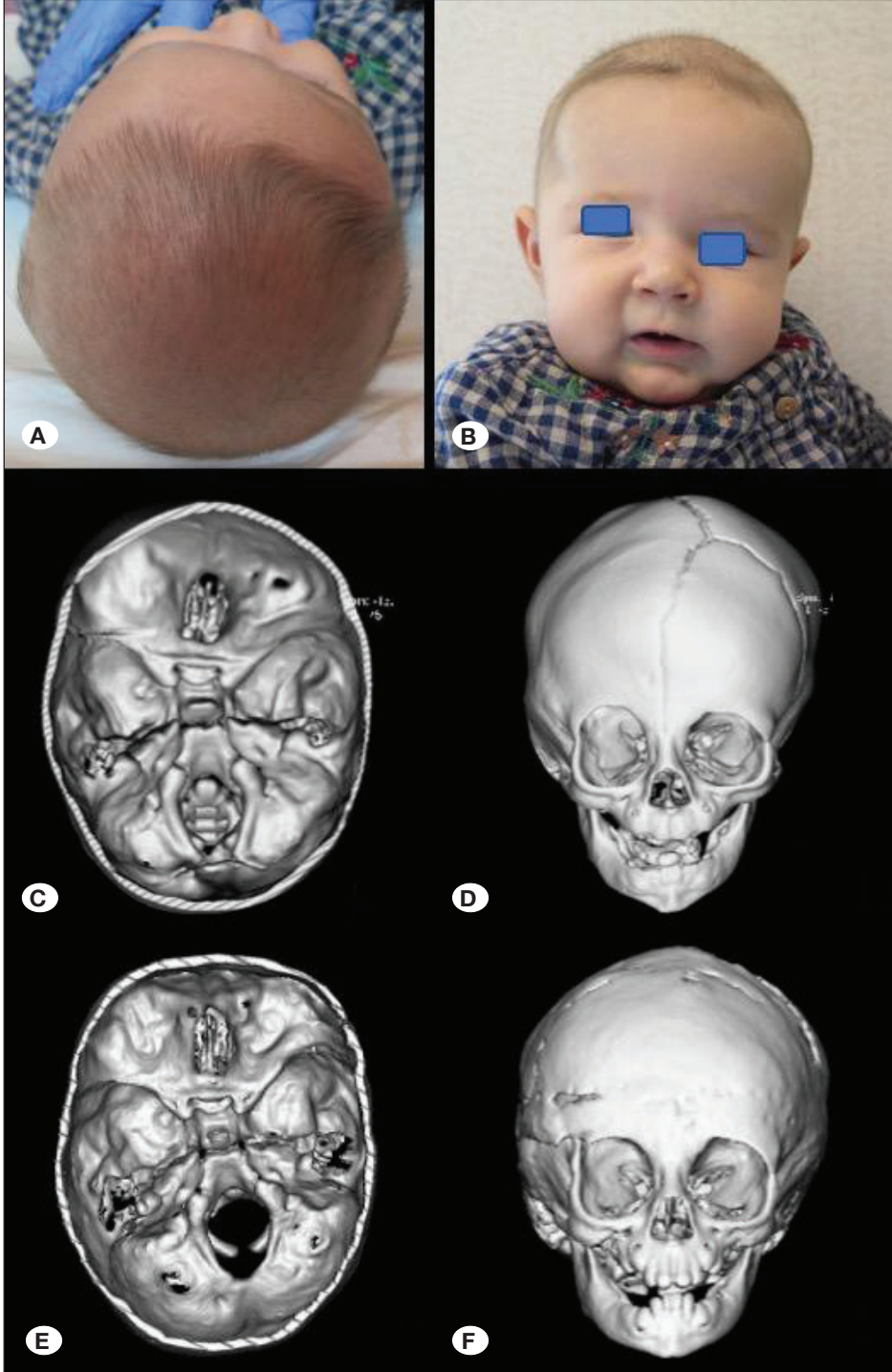
### Preoperatif Hazırlık (Unilateral ve Bilateral Koronal Sinostozlar)

Koronal sütür sinostozu olgularının cerrahi hazırlığındaki değerlendirme süreci oldukça önemlidir. Standart testler ve muayeneler haricinde bu hastalar için detaylı araştırmalar gerekmektedir:

**1. Fizik Muayene:** Kalvarial değerlendirme sonrasında hasta tamamen soyulup özellikle ekstremitelerinde eşlik eden

bir bulgu olup olmadığına bakılmalıdır. Uygun görülürse Pediatrik Genetik Hastalıkları ile konsülte edilmelidir. Brakisefalik olgularda önemlidir.

**2. Nörolojik Muayene:** Nöromotor değerlendirmesi detaylı olarak yapılmalı ve nöromotor gelişim geriliği yönünden bakılmalıdır. Gerekirse Pediatrik Nöroloji ile konsülte edilmelidir. Nöromotor gelişimi değerlendirmek için Denver Gelişimsel Tarama Testi (Denver II; 0 – 6 yaş aralığında)



**Şekil 2:** Sağ plagiosefalik olgu, sağ frontal kemik belirgin geride (A, B). Preoperatif 3D CT görüntülemesi; kafa tabanı skolyozu belirgin (C), sağ koronal sütür sinostotik (D). Postoperatif 6. ay yapılan 3D CT (E, F).

ya da “Bayley Bebek Gelişim Testleri 3” yaygın olarak kullanılan araçlardır (6,20).

**3. Radyolojik Değerlendirme:** İnce kesit üç boyutlu bilgisayarlı tomografi (3D CT) görüntülemesi yapılmalıdır. Kliniğimizde, “düşük doz” görüntüleme protokolünde 80 kilovolt (kV), 80miliamper saniye (mAs) değerlerinde, 0,75mm kesit aralığında, mandibula dahil tüm kraniumu içeren kesitler alınmaktadır. Etkin radyasyon dozu değeri ortalama 0,3 milisievert'tir (mSv). Bu değer rutin çekimlerin %20'sidir. Özellikle brakisefalik olgularda gerekli görüldüğünde kranial manyetik rezonans (MR) görüntülemesi yapılmalıdır. Posterior fossa dikkatlice değerlendirilerek tonsiller herniasyon varlığında cerrahi strateji gözden geçirilmelidir.

**4. Hematolojik Değerlendirme:** Kanama diyatezi yönünden tüm hastaların Pediatrik Hematolog tarafından değerlendirilmesi önemlidir. Sinostoz cerrahilerinde kanama diyatezi olmayan olgularda dahi yüksek hacimli kan kaybı olabileceği göz ardı edilmemelidir. Kolay ekimoz gelişen hastalar doğumsal faktör eksiklikleri yönünden incelenmelidir. Kanamalar geçmişte deri ve mukoza ile sınırlı kalmışsa öncelikle “trombositler patolojiler” akla gelmelidir. Olgularda kolay hematoma gelişimi, post-op kanama ya da kuşku hemartroz bilgisi varsa “koagülasyon sistemi bozuklukları” düşünülmelidir. Aile söylemese de ilaç kullanımı ile herhangi bir ek hastalık olup olmadığı sorgulanmalıdır. Antiplateletikler trombosit fonksiyon bozukluklarına neden olabilir ya da von Willebrand faktörünü olumsuz etkileyebilirler. Aileler kalıtsal geçiş gösterebilecek hematolojik hastalıklar yönünden sorgulanmalıdır. En önemlilerinden Hemofili A ve B, X – resesif geçiş gösterir. Diğer faktör eksikliklerinde otozomal geçiş söz konusudur. Detaylı anamnez alındıktan sonra laboratuvar testleri değerlendirilir. Rutin hemogram haricinde periferik yayma değerlendirilmesi önemlidir. Saf trombosit sayısı düşüklüğü olan hastalar idiopatik trombositopenik purpura (ITP) yönünden araştırılmalıdır. Pansitopeni veya bisitopenisi olan hastaların kemik iliği araştırması gereklidir. Trombositopenik bir olgunun ameliyat edilmesi uygun değildir. Protrombin zamanı (PZ) ve aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ) testleri koagülasyon sisteminin temel tarama parametreleridir. Bunlar normal ve kanama öyküsü olmayan hastaların pıhtılaşma sistemi normal olarak kabul edilebilir. Hastalar sadece kanama değil aynı zamanda koagülasyona eğilim açısından da değerlendirilmelidir. Aile öyküsü önemlidir. Özellikle annede düşük geçmiş, bacak veya kollarda ödem ya da ağrı ve morarma gibi durumlar ile serebrovasküler hastalık (stroke) geçmiş sorgulanmalıdır. Akrabaların doğum ya da cerrahi geçmişlerinde antikoagülan kullanımı olup olmadığı öğrenilmelidir. Tüm laboratuvar testleri ve anamnezi değerlendirilip cerrahi uygunluk kararı verilmelidir.

#### **Anestezi (Unilateral ve Bilateral Koronal Sinostozlar)**

Tüm girişimler özel dikkat gerektirmektedir. İnvazif girişimler sırasında (arter kanülasyonu, intravenöz yol, mesane kateterizasyonu) ortaya çıkabilecek hipotermi için önlem alınmalıdır. Kan kaybının takibi zordur. Anestezist ve cerrah yakın iletişimde olmalıdır. Cilt flebinin anterior ve posteriora doğru açılması sırasında boyun fleksiyonu artabilir. Endotrakeal

tüp yerinden oynayabilir ya da bükülebilir. Hava akımı sorunları ile karşılaşılabılır.

Kliniğimizde, hasta önceden ısıtılmış ameliyat odasına alındıktan sonra ısıtıcı battaniye kullanılarak hipotermiye girmesi engellenmektedir. Kan, sıvı ve ilaçlar için mutlaka 3 adet intravenöz kateter ekstremitelere yerleştirilmektedir. İnvazif arter monitörizasyonu için radial arter kullanılmaktadır. Fleksibile endotrakeal tüp kullanılarak, cilt flebini çevirirken meydana gelebilecek olası havayolu komplikasyonlarının önüne geçilir. Tüp, göğüs bölgesinde vücuda sabitlenmektedir. Kraniotomiye başlandığında ısıtılmış kan ürünleri (taze eritrosit süspansiyonları) transfüze edilir. Fronto-orbital bar çıkartılırken orbital bası nedeni ile ortaya çıkabilecek bradikardiye dikkat edilmelidir.

Erken postoperatif dönemdeki analjezi fentanil (bolus) ile sağlanmaktadır. Hastalar ameliyathane derlenme odasından pediatrik yoğun bakım ünitemize transfer edilirler. Kraniosinostoz cerrahilerinin takibi yönünden tecrübeli yoğun bakım uzmanları eşliğinde 24 saatlik izlem sonrasında servise çıkartılırlar.

#### **Cerrahi Teknik (Anterior Plagiosefali)**

Hasta, supine pozisyonda ve baş ay başlıkta hafif fleksiyonda olacak şekilde sabitlenir. Cilt insizyonu sırasında kanamanın azaltılması için cilt altına anestezinin uygun gördüğü dozda adrenalini serum fizyolojik enjekte edilir. Bikoronal “zig-zag” insizyon ile cilt ve cilt altı geçilir. Cilt flebi öne ve arkaya doğru devrilir. Kalvarium ortaya konulur. Sinostotik koronal sütür tarafındaki temporal kas disseke edilir. Orbital barın yaklaşık 1 cm üzerinden geçen frontal kraniotomi yapılır. Sinostotik taraftaki orbital barı çıkartmak için osteotomilere önce orbita tavanından başlanır. Frontonazal sütürün üzerinde kalacak şekilde ve medial orbita duvarının orbita tavanı ile keşiştiği noktadan orta hat osteotomisi yapılır. Temporal bölgede ise orbital barın lateral kenarından yaklaşık 4 cm posteriora doğru uzanan osteotomiler ile orbital bar serbestleştirilerek çıkartılır. Anterior fossada dural yırtıklar kontrol edilmeli ve mevcutsa tamir edilmelidir. Orbita barının geride kalan bölümü remodelize edilerek normal anatomik açılar ve eğim sağlanır. “Over – correction” (gerekenden fazla ilerletme) yapılarak orbital bar anatomik pozisyonuna sabitlenir. Bunun sebebi kafa tabanı skolyozuna bağlı olarak cerrahi takip eden yıllar içerisinde patolojik tarafın fiks edilen bölgeden geriye doğru gidecek olmasıdır. Over – correction sayesinde bunun önüne geçilmesi hedeflenir. Frontal serbest kemik flebi orbital bar üzerine uygun şekilde, bir miktar daha anteriora doğru ilerletilmiş hâlde sabitlenir. Frontal ve parietal kemikler arasında kalan boşluğa ise kontrateral tarafta, uygun kavisin olduğu parietal kemikten adacık şeklinde serbest kemik flebi çıkartılır. İlerletme yapılan taraftaki boşluğa, frontal ve parietal kemik arasına sabitlenir. Orbital bar ve sütüre edilen serbest kemik flepler, yükün en fazla olduğu noktalarda emilebilen plak – vida sistemleri ile sabitlenir. Sabitleme öncesinde “over – correction” mesafesi kontrol edilmelidir. Kanama kontrolü yapılır. Disseke edilen temporal kas, remodelize edilen orbital bar üzerine ve öne doğru mobilize edilerek sütüre edilir. Aksi hâlde temporal kaslar genellikle atrofiye gitmekte ve seneler içerisinde belirgin çöküklük oluşmaktadır. Frontal kemik üzerine silikon dren yerleştirilerek operasyona son verilir.



Postoperatif dönemde yakın drenaj takibi yapılır. Drene olan kan eş zamanlı aynı volüme transfüze edilir (Şekil 3A-C).

“Komplikasyonlar” ile “Uzun Dönem Takip ve Sonuçlar” tartışılacaktır.

### ■ BİLATERAL KORONAL SİNOSTOZ (BRAKİSEFALİ)

Bikoronal sütür sinostozları brakisefali ya da oksibrakisefali olarak adlandırılır. Tüm sinostozlar içerisinde %17-29 oranında görülmektedirler. Bikoronal sinostozla birlikte biparietal mesafede artış görülür. Frontal kemik kule şeklinde uzanmaktadır (turrisefali) (1).

#### Klinik

Koronal sütürlerde belirginleşme, frontal kemiğin kaudal kısmında düzleşme, supraorbital kenarlarda girintili yapı, anterior kranial fossanın kısalması olarak sayılabilir (Şekil 4A-F).

Brakisefali hastaları iki ana grupta incelemek gereklidir; non-sendromik ve sendromik brakisefali (1).

#### Non-Sendromik

##### Etiyoloji

Büyük çoğunluğu sporadik gelişir. Diğer nedenler; genetik mutasyonlar, metabolik sendromlar, hematolojik sendromlar, teratojenler (valproik asit, retinoik asit), annenin sigara kullanımı ve geç doğum yaşı olarak sıralanabilir. Genetik faktörler ve eksternal kuvvetlerin kombinasyonu ile sütür füzyonu yolakları indüklenir (1).

Önemli bir antite “Deformasyonel Brakisefali”dir. Oksipital kemiğin simetrik olarak düzleşmesi ile birlikte kompensatuar olarak biparietal mesafenin genişlemesidir ve kalvariumun arkasında yuvarlak kontur izlenmez. Bu olguların çoğunda eşlik eden asimetri yani plagiosefali komponent bulunmaktadır. Asimetrik brakisefali olarak adlandırılır (14,15).

#### Sinostotik Brakisefali

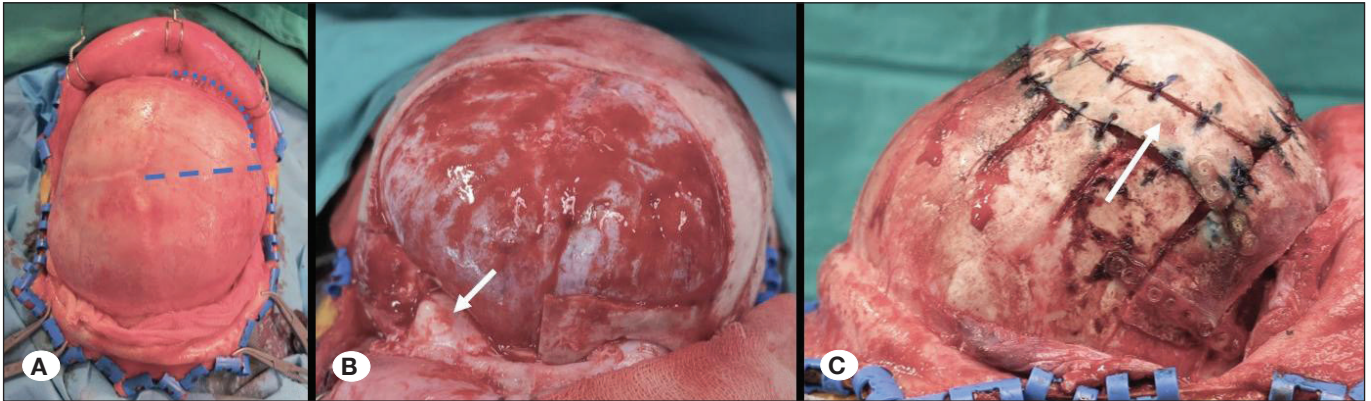
Koronal sütürlerin bilateral prematür kapanması ile intrakranial hacim azalır ve beraberinde kafa içi basıncı artar. Brakisefaliye sagittal ve metopik sütür sinostozları da eşlik ederse oksisefalik fenotip ortaya çıkar. Brakisefali olguların %20’si unilateral koronal sütür sinostozlarının progresyonu ile ortaya çıkar. Genetik çalışmaların ilerlemesi ve yeni mutasyonların ortaya konulması ile non-sendromik brakisefali olgularının sayısı gittikçe azalmaktadır. Bu hastalardaki cerrahi endikasyonların başında diğer sinostoz tiplerinde olduğu gibi intrakranial hipertansiyonun azaltılması gelmektedir. İntrakranial hipertansiyon bulguları; radyolojik olarak dövülmüş bakır manzarasının görülmesi, papil ödemin saptanması (görme kaybına kadar ilerleyebilir) ve sefalik indeksin yüksek bulunmasıdır. Cerrahi endikasyon konulmasındaki temel nedenlerdir (19).

“Preoperatif Hazırlık” ve “Anestezi” süreci daha önce tartışılmıştı. Ancak bu olgularda radyolojik değerlendirme olarak 3D CT ile birlikte kranial MR görüntülemenin yapılması gereklidir. Oftalmolojik muayene yapılmalı, göz dibi bulguları değerlendirilmelidir. Bu sayede cerrahi strateji belirlenecektir. Temel cerrahi, küçük olan anterior fossaya hacim kazandırmak için yapılan fronto-orbital ilerletmedir. Eğer posterior fossada anlamlı kompresyon bulguları varsa, Chiari Malformasyonu saptanmışsa, beyin sapı çevresinde beyin omurilik sıvısı (BOS) izlenmiyor ya da MR’ın BOS dinamik çalışmasında BOS akımı mevcut değilse öncelikle foramen magnum dekompresyonu ile birlikte posterior kalvarial ilerletme ameliyatı planlanmalıdır. Bu durum sendromik brakisefali olgularda daha fazla izlenmektedir (1).

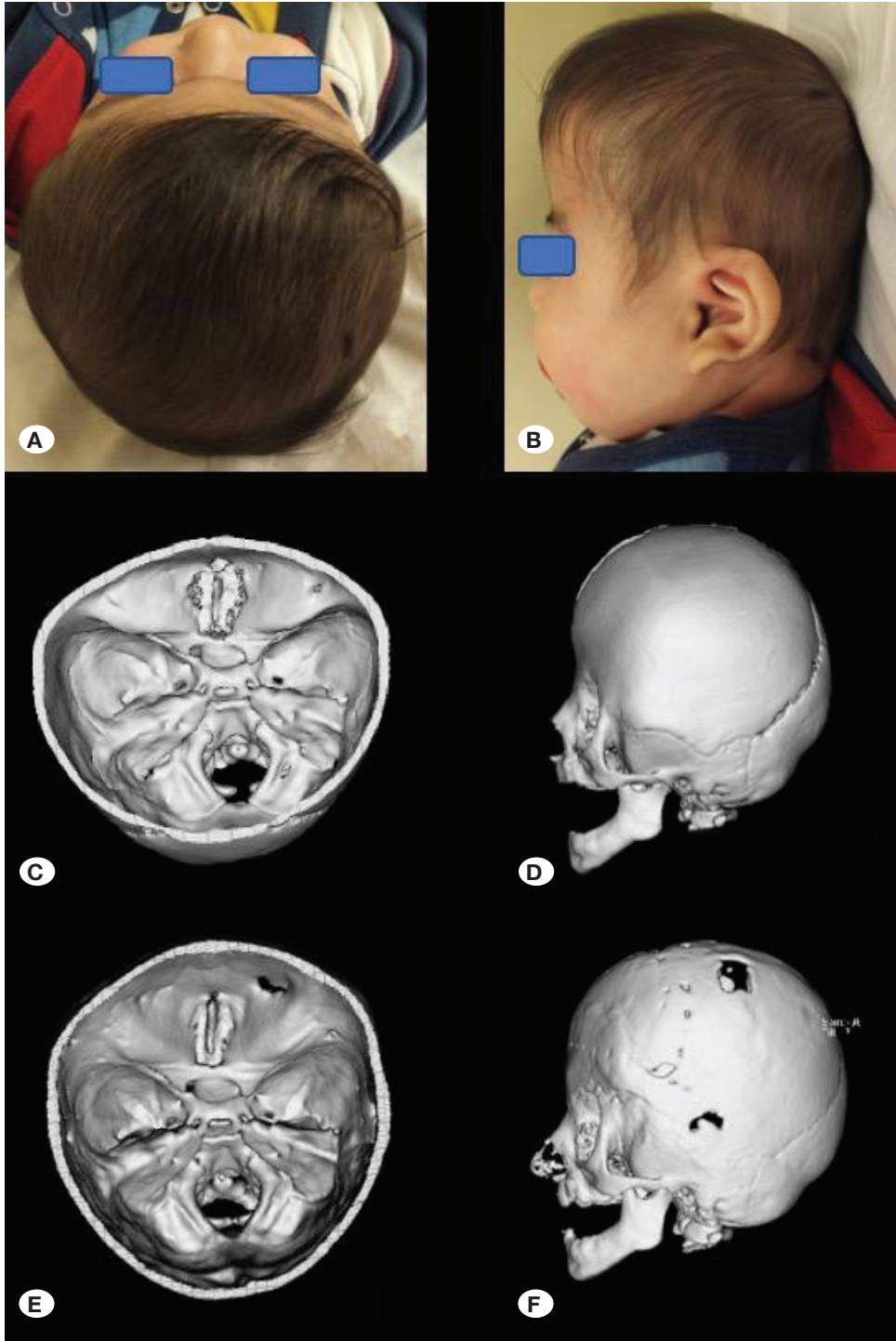
#### Cerrahi Teknik

Bölümümüzde klinik ve radyolojik veriler doğrultusunda hangi yaklaşımın ilk olarak planlanmasına karar verilmekteyiz:

1. Frontoorbital ilerletme: Supine pozisyonda ve baş ay başlıkta, hafif fleksiyonda olacak şekilde sabitlenir. Cilt insizyonu sırasında kanamanın azaltılması için cilt altına anestezinin uygun görüldüğü dozda adrenalini serum



**Şekil 3:** Kalvarium ortaya konulduğunda sağ koronal sütürün sinostotik olduğu izleniyor (kesikli mavi çizgi). Sağ frontal kemik geride, sol taraf ile kıyaslandığında orbita barının kavsinde belirgin azalma var (noktalı mavi yay) (A). Frontal kraniotomi ve tek taraflı (sağ) orbital bar çıkartıldıktan sonra orbita ortaya konuldu (beyaz ok) (B). Orbital bar ilerletildikten sonra (over-correction) frontal ve parietal kemikler arasına bant şeklinde serbest kemik flebi konularak destek sağlandı (beyaz ok), emilebilir plak vidalar ile rijit fiksasyon yapıldı (sağ lateralden bakış) (C).



**Şekil 4:** Brakisefalik olgu; alın geniş ve basık, biparietal mesafe uzun (A, B). Preoperatif 3D CT görüntülemesi; anterior fossa daralmış (C), kalvarial ön – arka mesafe dar (D). Postoperatif 6. ay yapılan 3D CT (E, F).

fizyolojik enjekte edilir. Bikoronal “zig-zag” insizyon ile cilt ve cilt altı geçilir. Bu insizyon planlanırken (eğer ilk cerrahi ise) ileride posterior kalvarial ilerletme operasyonunun gerekebileceği göz önüne alınarak çok önde olmamasına önem verilmelidir. Cilt flebi öne ve arkaya doğru devrildikten sonra kalvarium ortaya konulur. Frontal kemik üzerindeki periost disseke edilerek anteriora doğru devrilir. Bilateral temporal kaslar disseke edilir. “Tongue-in-groove” tekniğine

uygun olacak şekilde (simetrik olarak 4 adet parmakçı çıkıntı oluşturarak) frontal kraniotomi yapılır. Orbital bar çıkartılır. Bu aşamada dura kontrol edilmeli, yırtıkların olup olmadığına bakılmalıdır. Sfenoid kanat komşuluğundaki bölgeler dural yırtıklar için en riskli alanlardır. Orbital bar anteriora doğru, burun kökünden yaklaşık 1,5 cm ilerletilir. Parietal kemikten, burun kökü oluşturacak şekilde serbest kemik grefti çıkartılarak orbital bar ile nazal kemik arasına



sabitlenir. Frontal kemik, orbital bar üzerine gelecek şekilde ilerletilerek sabitlenir. Tüm kemikler en çok kuvvete maruz kaldıkları odaklardan emilebilir plak – vidalar ile stabilize edilir. Kanama kontrolüne önem verilmelidir. Bilateral temporal kaslar remodelize edilen orbital bar üzerine, öne doğru mobilize edilerek suture edilir. Frontal kemik üzerine silikon dren yerleştirilerek operasyona son verilir. Postoperatif dönemde yakın drenaj takibi yapılır. Drene olan kan eş zamanlı aynı volümde transfüze edilir (Şekil 5A-D).

2. Posterior kalvarial ilerletme ve foramen magnum dekompresyonu: Prone pozisyonda ve baş ay başlıkta olacak şekilde sabitlenir. Cilt altına anestezinin uygun görüldüğü şekilde adrenalinli sıvı enjekte edilir. Steril koşullarda bikoronal “zig-zag” insizyon ile cilt ve cilt altı geçilir. İnsizyon planlanırken (eğer ilk cerrahi ise) ileride fronto-orbital ilerletme operasyonunun gerekebileceği göz önüne alınarak çok arkada olmamasına önem verilmelidir. Cilt flebi öne ve arkaya doğru devrildikten sonra kalvarium ortaya konulur. Her iki parietal kemiğin posterioru ve oksipital kemiği içerisinde alan ve “tongue-in-groove” tekniğine uygun olacak şekilde (4 adet parmaklı çıkıntı içeren) kraniotomi yapılır. Dural yırtıkların olup olmadığı kontrol edilir. Gerekli görüldü ise foramen magnum açılarak dekompresyon sağlanır.

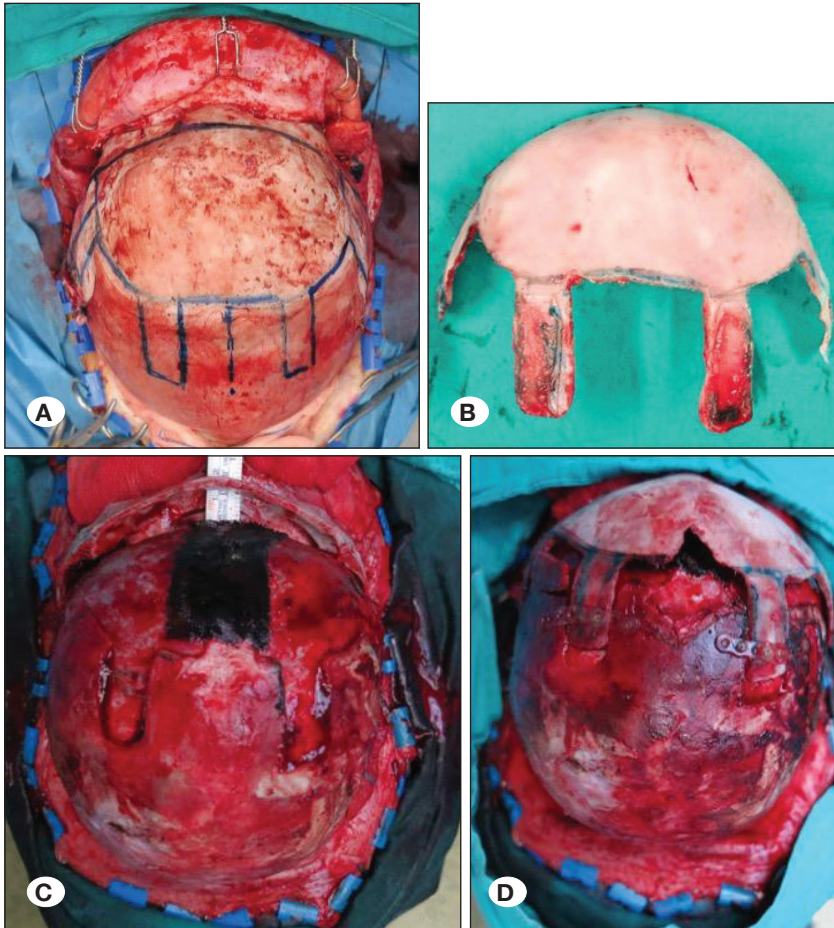
Kemik flep, oluklar içerisinde yaklaşık 1,5 – 2cm posteriora doğru ilerletilerek emilebilir plak – vidalar ile sabitlenir. Kanama kontrolü sağlandıktan sonra oksipital kemik üzerine silikon dren yerleştirilerek operasyona son verilir. Postoperatif dönemde yakın drenaj takibi yapılır. Drene olan kan eş zamanlı aynı volümde transfüze edilir (Şekil 6A-D).

Brakisefalik olgular herhangi bir sendrom ile bağdaştırılmaya bile mutlaka bir kez Pediatrik Genetik Hastalıkları tarafından değerlendirilmesi gerektiği unutulmamalıdır.

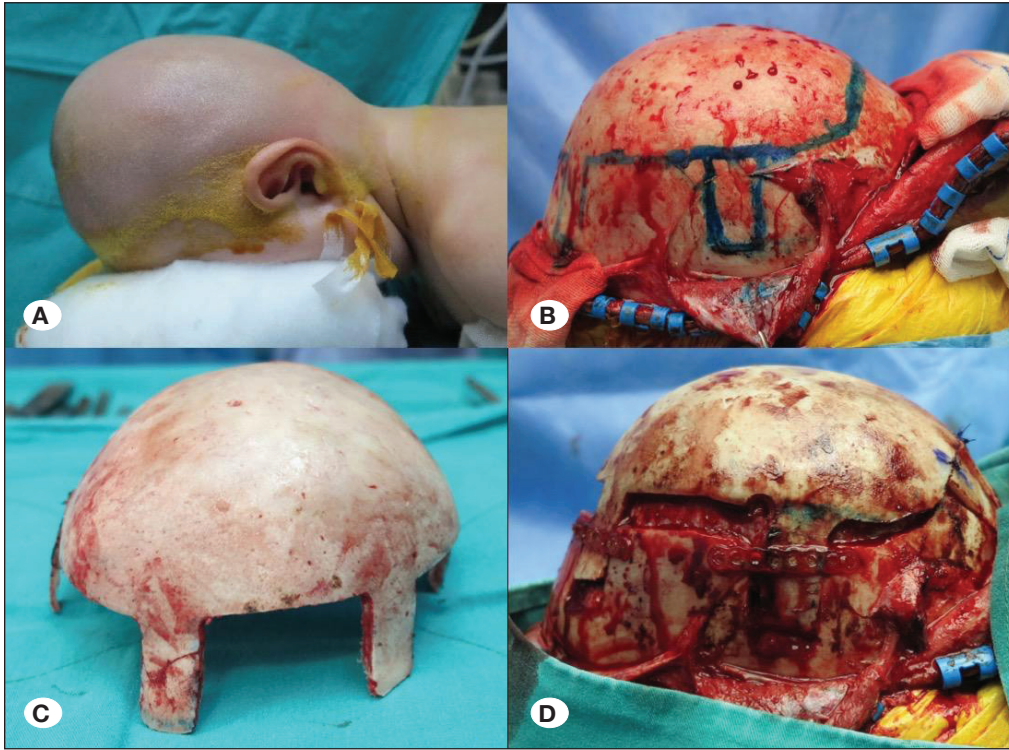
### Sendromik

Kraniofasial sendromlar içerisindeki en çok rastlanan sinostoz tipi saf brakisefalik ya da brakisefalik komponenti de içeren multiple suture sinostozlarıdır. Genetik tabanının 1990’larda ortaya çıkartılması ile kraniofasial sendromlar detaylandırılmaya başlanmıştır. Tek bir gen mutasyonunun bile tamamen farklı sendromlara neden olabileceği gösterilmiştir (7).

Bu sendromların tanı ve tedavi sürecinde oldukça kapsamlı multidisipliner çalışma gruplarına ihtiyaç vardır. Pediatrik nöroşirürji ile birlikte; plastik ve rekonstrüktif cerrahi, maksillofasial cerrahi, otorinolarinoloji, odyoloji, pediatrik genetik hastalıkları, pediatrik nöroloji, klinik psikoloji, ortodonti, pediatrik göğüs hastalıkları, konuşma terapisi, oftalmoloji bölümleri tedavi sürecinde dahil olabilecek branşlardır (7).



**Şekil 5:** Cilt flebi açıldıktan sonra tongue-in-groove tekniğine uygun olacak şekilde frontal kraniotomi çizildi (A). Kraniotomi sonrası frontal kemiğin dış taraftan görüntüsü (B). Orbital bar bilateral simetrik olarak 1,5 cm ilerletildi (C). Tongue-in-groove tekniği ile frontal kemik flebi ilerletildi ve emilebilir plak vidalar ile sabitlendi (D).



**Şekil 6:** Prone pozisyonda, at nalı başlıkta hasta sabitlendi (A). Cilt flebi açıldıktan sonra kraniotomi çizildi. Hastaya sol lateralden bakılıyor (B). Kraniotomi sonrası serbest kemik flebinin dıştan görüntüsü (C). Tongue-in-groove tekniği ile kemik flep posteriora doğru ilerletilip sabitlendi (D).

Primer tedavi cerrahidir. Sinototik brakisefalilerde tartışılan temel cerrahi yöntemler bu hasta gruplarında aynı şekilde uygulanmaktadır. Diğer sinostoz cerrahilerinde olduğu gibi burada da ilk hedef kafa içi basıncını azaltmak (nedenleri Tablo I'de belirtilmiştir) ve serebral parankime büyümesi için hacim kazandırmaktır. Bu sayede nörokognitif fonksiyonlar ve gelişim yönünden kazanımlar elde edilmesi hedeflenir. Maksillofasial cerrahiler ile yapılan orta yüz ilerletme cerrahileri (monoblok frontofasial ilerletme, fasial bipartisyon) tartışılmayacaktır.

Koronal sütür sinostozlarının eşlik ettiği kraniofasial sendromlar Tablo II'de detaylandırılmıştır.

#### **Komplikasyonlar (Unilateral ve Bilateral Koronal Sinostozlar)**

Koronal sütür sinostozlarının cerrahi tedavisinde literatürde rapor edilen mortalite oranları oldukça düşüktür (5). Komplikasyonları iki ana başlık altında toplanabilir:

1. Ekstrakranial komplikasyonlar: Postoperatif hipertermi (%14), idrar yolu enfeksiyonları (%2), santral kateter enfeksiyonları (%2), oftalmik enfeksiyonlar, kardiyak olaylar, kan transfüzyonuna bağlı komplikasyonlar.
2. İntrakranial komplikasyonlar: Yara enfeksiyonu (%2), subgaleal hematoma (%4), enfekte hematoma, ampiyem, dural yırtıklar (%4), beyin omurilik sıvısı (BOS) kaçağı, serebral kontüzyonlar, nöbet, inme, intrakranial kanamalar, bazal ensefalosel, kraniolaküna, granülom, plak-vidaların neden olduğu yaralar, hidrosefali (5,11).

Dikkatli bir şekilde yapılan preoperatif değerlendirme birçok komplikasyonu engelleyecektir. Cerrahin tecrübesi

**Tablo I:** Sendromik Sinostozlarda İntrakranial Basınç Artış Nedenleri (7)

#### **Sendromik Sinostozlarda İntrakranial Basınç Artışı Nedenleri**

Kranioserebral orantısızlık

Havayolu tıkanıklılığı

Hidrosefali ve Chiari Tip 1

Artmış venöz basınç

ve nöroanestezinin desteği ile peroperatif komplikasyonlar minimuma indirilebilir.

#### **Uzun Dönem Takip ve Sonuçlar (Unilateral ve Bilateral Koronal Sinostozlar)**

Olgular ergenlik dönemine kadar takip edilmelidir. Sendromik olguların Pediatrik Nöroşirürji ve ilgili bölümler tarafından ortak takipleri önem taşımaktadır. Biz, tüm hastaları kraniofasial ekibimiz (Pediatrik Genetik Hastalıkları, Ortodonti, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi, Pediatrik Nöroloji) ile birlikte multidisipliner olarak düzenli aralıklar ile değerlendirmekteyiz. Rutin takip protokolünde postoperatif 6. ayda 3D CT ile görüntüleme yaparak hem kalvarial rekonstrüksiyonun durumunu hem de serebral dokunun büyümesini göstermekteyiz. Nöromotor ve entelektüel gelişim yakın izlenmelidir. Bu nedenle kliniğimizde olguların klinik psikolog tarafından gelişimsel süreci kayıt altına alınmaktadır (21).



**Tablo II:** Koronal Sütür Sinostozlarını İçeren Kraniofasial Sendromlar (8,17)

| Sendrom           | Sorumlu Gen                                | Geçiş             | Klinik  | Nörolojik Semptomlar  |
|-------------------|--|-------------------|---|---|
| Apert             | FGFR2 (10q26.13)                           | OD                | Brakisefali, ellerde – ayaklarda osseoz ve/veya kutanöz sindaktili  | Değişken mental gerilik, işitme kaybı, SSS malformasyonları                         |
| Crouzon           | FGFR2 (10q26.13)<br>FGFR3 (4p16.3)         | OD                | Koronal, sagittal, lambdoid sinostoz. Maksiller hipoplazi, şiş orbita boşlukları, eksoftalmus, belirgin çene                                  | Sık baş ağrısı, nöbet, işitme kaybı   |
| Pfeiffer          | FGFR1 (8p11.23-p11.22)<br>FGFR2 (10q26.13) | OD                | Turribrakisefali, hipertelorizm, geniş başparmaklar, büyük ayak baş parmakları, parsiyel sindaktili   | Hidrocefali, Chiari Malformasyonu   |
| Muenke            | FGFR3 (4p16.3)<br>Pro250arg                | OD                | Unilateral ya da bilateral koronal sinostoz, orta yüz hipoplazisi   | Makrocefali, sensörinöral işitme kaybı, gelişimsel gerilik, entelektüel yetersizlik |
| Saethre-Chotzen   | TWIST1 (7p21.1)<br>FGFR2 (10q26.13)        | OD                | Multiple sütür sinostozları, sindaktili, konjenital kalp hastalığı  | İntrakranial hipertansiyon, parietal foramen, pitozis                               |
| Baller-Gerold     | RECQL4 (8q24.3)                            | OR                | Multiple sütür sinostozları, kısa boy, baş parmakların hipoplazisi ya da yokluğu, kardiyak anomaliler, renal anomaliler, vertebral anomaliler | Entelektüel yetersizlik   |
| Kraniofrontonazal | EFNB1 (Xq13.3)                             | X-linked Dominant | Brakisefali, hipertelorizm, skolyoz, konjenital diyafragmatik herni   | Hipotoni, hipoplastik korpus kallosum, gelişimsel gerilik                           |
| Carpenter         | RAB23 (6p11.2)                             | OR                | Multiple sütür sinostozları, obezite, kardiyak ve renal defektler, puberte prekoks  | Gelişimsel gerilik (değişken), iletim/sensörinöral işitme kaybı, optik atrofi       |

## ■ SONUÇ

Radyolojik değerlendirme ameliyata hazırlıkta önemlidir. İnce kesit, düşük doz 3 boyutlu bilgisayar tomografisi temel yöntemimizdir.

Yüksek hacimli kanamalar ile seyreden ameliyatlar olduğundan preoperatif süreçte hematolojik yönden detaylı değerlendirilmeleri gereklidir.

Tüm kraniosinostozlar gibi koronal sütür sinostozları da sadece kozmetik bir sorun değildir. Gelişmekte olan beyin parankimine yeterli hacim kazandırılarak nörogelişimsel kayıpların önlenmesi tedavinin ana hedefidir.

## ■ KAYNAKLAR

- Baird LC, Proctor MR: Craniosynostosis. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (ed), Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery, üçüncü baskı, New York: Thieme, 2015:237-248
- Calandrelli R, Pilato F, Massimi L, Panfili M, Di Rocco C, Colosimo C: Quantitative analysis of cranial-orbital changes in infants with anterior synostotic plagiocephaly. Childs Nerv Syst 34:1725-1733, 2018
- Cohen MM Jr: No man's craniosynostosis: The arcana of sutural knowledge. J Craniofac Surg 23:338-342, 2012
- Di Rocco C, Velardi F: Nosographic identification and classification of plagiocephaly. Childs Nerv Syst 4:9-15, 1988
- Esparza J, Hinojosa J, Garcia-Recuero I, Romance A, Pascual B, Martinez de Aragon A: Surgical treatment of isolated and syndromic craniosynostosis. Results and complications in 283 consecutive cases. Neurocirugia (Astur) 19:509-529, 2008
- Frankenburg WK, Dodds J, Archer P, Shapiro H, Bresnick B: The Denver II: A major revision and restandardization of the Denver Developmental Screening Test. Pediatrics 89:91-97, 1992
- Hayward R: Craniofacial syndromes. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (ed), Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery, üçüncü baskı, New York: Thieme, 2015:249-263
- Jezela-Stanek A, Krajewska-Walasek M: Genetic causes of syndromic craniosynostoses. Eur J Paediatr Neurol 17:221-224, 2013
- Khorasani M, Barzi MH, Derakhshan B: Correction of maxillofacial deformities in a patient with unilateral coronal craniosynostosis (plagiocephaly): A case report and a review of literatures. J Dent (Tehran) 10:478-486, 2013
- Kolar JC: An epidemiological study of nonsyndromal craniosynostoses. J Craniofac Surg 22:47-49, 2011

11. Lin Y, Pan IW, Mayer RR, Lam S: Complications after craniosynostosis surgery: Comparison of the 2012 Kids' Inpatient Database and Pediatric NSQIP Database. *Neurosurg Focus* 39:E11, 2015
12. Martiniuk AL, Vujovich-Dunn C, Park M, Yu W, Lucas BR: Plagiocephaly and developmental delay: A systematic review. *J Dev Behav Pediatr* 38:67-78, 2017
13. Mulliken JB, Gripp KW, Stolle CA, Steinberger D, Muller U: Molecular analysis of patients with synostotic frontal plagiocephaly (unilateral coronal synostosis). *Plast Reconstr Surg* 113:1899-1909, 2004
14. Rogers GF: Deformational plagiocephaly, brachycephaly, and scaphocephaly. Part I: Terminology, diagnosis, and etiopathogenesis. *J Craniofac Surg* 22:9-16, 2011
15. Rogers GF: Deformational plagiocephaly, brachycephaly, and scaphocephaly. Part II: Prevention and treatment. *J Craniofac Surg* 22:17-23, 2011
16. Rogers GF, Mulliken JB: Involvement of the basilar coronal ring in unilateral coronal synostosis. *Plast Reconstr Surg* 115:1887-1893, 2005
17. Saal HM: Genetic evaluation for craniofacial conditions. *Facial Plast Surg Clin North Am* 24:405-425, 2016
18. Speltz ML, Collett BR, Wallace ER, Starr JR, Craddock MM, Buono L, Cunningham M, Kapp-Simon K: Intellectual and academic functioning of school-age children with single-suture craniosynostosis. *Pediatrics* 135:e615-e623, 2015
19. Vinchon M, Pellerin P, Baroncini M, Wolber A, Dhellemmes P: Non-syndromic oxycephaly and brachycephaly: A review. *Childs Nerv Syst* 28:1439-1446, 2012
20. Yi YG, Sung IY, Yuk JS: Comparison of second and third editions of the bayley scales in children with suspected developmental delay. *Ann Rehabil Med* 42:313-320, 2018
21. Zeytinoglu-Saydam S, Ozek MM, Marcus J, Crerand C: Behavioral functioning of school-aged children with non-syndromic craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 36:783-792, 2020