

KORONER SİNOZTOZİS'TE FRONTAL İLERLETME YÖNTEMİ

GÜNER,M., İZGİ,N., AKIN,Y., İÇKE,S.

ÖZET: Kraniosinostoz kafa sütürlerinin erken kapanması sonucu ortaya çıkan bir antitedir. İlk bir yaş içerisinde ve uygun cerrahi teknikle oldukça yüz güldürücü sonuçlar alınmaktadır. Tedavinin geç kaldığı durumlarda epilepsi, mental retardasyon, körlük ve kozmetik bozukluklar başta gelen komplikasyonlardır. Cerrahi müdahalenin zamanında ve uygun teknik seçilerek yapılması tatmin edici sonuçlar elde edilmesi için yeterlidir. Olayın etyopatogenezine eğilerek frontal ilerletme yöntemi ile iyi kozmetik sonuçlar aldığımız 18 ve 20 aylık iki olgumuzu sunduk.

ABSTRACT: Metin GÜNER, Nail İZGİ, Süleyman İÇKE, Dokuz Eylül University Faculty of Medicine, Department of Neurosurgery; Yalçın AKIN, Ege University, Faculty of Medicine, Department of Plastic and Reconstructive Surgery. Frontal Advancement in Coronary Synostosis.

Craniosynostosis is known as premature closure of cranial suture. Acceptable surgical results can only be achieved in the first year of life. Mental retardation, blindness, epilepsy and cosmetic problems develop in late diagnosis and therapy. By frontal advancement technic we have obtained satisfying cosmetic appearance and presented them with special reference to the etiopathogenesis.

Anahtar sözcükler: Kraniosinostoz, frontal ilerletme.

Key words: Craniosynostosis, frontal advancement.

Kafatasındaki şekil bozuklukları özellikle normal dışı varyasyonlar tarih öncesi dönemden beri insanların dikkatini çekmiştir. Hatta ilk çağlarda bu tip anormal görünümlü insanların sihirli ve keremət sahibi olduğuna inanılırdı(9).

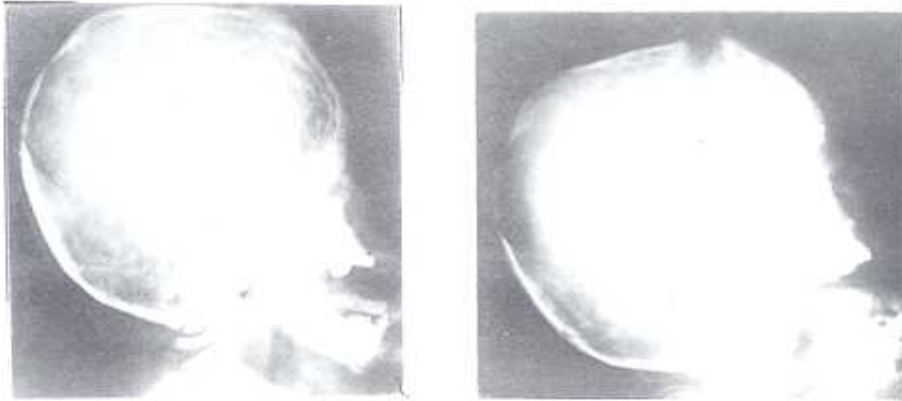
Kafatası, içinde gelişen nöral dokuların etkisi ve sütürlerin dengeli bir şekilde büyümeye izin vermesi sonucu olağan şeklini alır.

Doç.Dr.Metin GÜNER, Yard.Doç.Dr.Nail İZGİ, Süleyman İÇKE, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı.

Doç.Dr.Yalçın AKIN, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı.

Sütürlerin erken kapanması "Kraniosinostoz" olarak adlandırılır ve 10.000 doğumdan 3-5'inde görülür(3). Olağan seyrine bırakıldığında mental retardasyon, nörolojik defisit, epilepsi ve kozmetik bozukluklar gibi sonuçlara yol açar. Cerrahi tedavi için ideal zamanın doğumdan itibaren ilk iki ay olduğu belirtilmektedir.

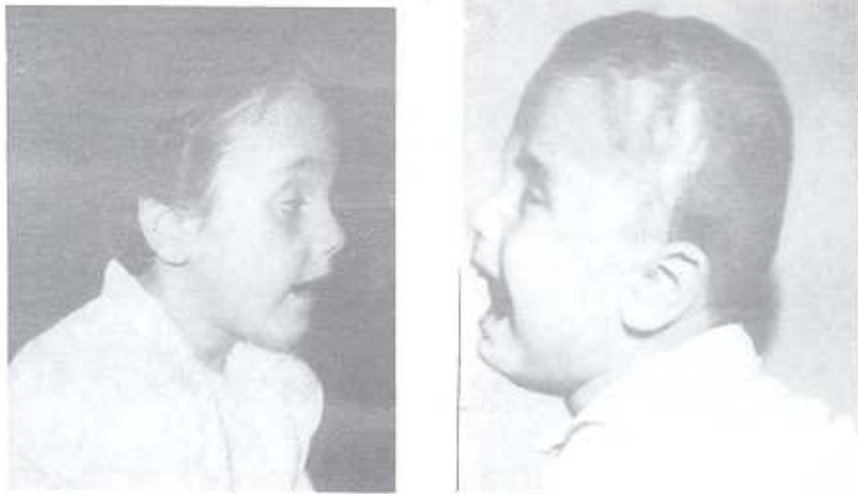
OLGU SUNUMU: Olgu-1: SK, Protokol no:77392, 18 aylık kız çocuğu, 21.3.1986'da kafasındaki şekil bozukluğu, el ve ayak parmakları arasındaki yapışıklık nedeniyle Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi Nöroşirürji Bölümü'ne yatırıldı. Öz ve soygeçmişi özellik arz etmiyordu. Fizik muayenede baş çevresi 45cm(3.persantilin altında) idi. Kafa ön-arka çapı basık ve tepe yüksek görünüyordu. Aşikar egzoftalmusu vardı. Fundoskopide parsiyel albinizmi ve venlerde dolgunluğu dikkat çekiyordu. Bilateral dışa bakışta kısıtlılık vardı. Radvolojik tetkikinde koroner sinostozis ve frontal kemikte dövülmüş bakır manzarası gözlemlendi. Bilgisayarlı tomografide(BT) koroner sinostozis ve küçük ön fossa tesbit edildi. Hasta 4.7.1986'da opere edilerek frontal ilerletme tekniği uygulandı(Şeki. 1). Post-operatif baş çevresi 49cm bulundu (Resim-1).



Resim 1: Birinci olgunun preoperatif ve postoperatif lateral kranium grafipleri. Ön-arka çaptaki belirgin artış dikkati çekmektedir.

Olgu 2: UU, protokol no:76106, 20 aylık erkek çocuğu, 25.8.1986'da kafasındaki şekil bozukluğu, şaşılık, yürüme ve görme bozukluğu nedeniyle yatırıldı. Hasta daha önce anemi sebebiyle iki ayrı Üniversite hastanesinde tetkik edilerek demir preparatı verilmiş olduğu öğrenildi. Fizik muayenede baş çevresi 42cm(3.persantilin altında),bilateral 6.sınır felci, kafa ön arka istikametinde basıklık, gözde retrolental

Fibrozis (göz bölümünce) tesbit edildi. Üzgeçmişinde 8 aylık doğduğu öğrenildi. Önce 23.8.1986'da opere edilerek lineer koroner kraniektomi, frontal ve squamöz suture uzatıldı. Post-operatif kafa çevresi 44cm oldu. Yetersizlik düşünülerek 31.8.1986'da frontal ilerletme yöntemi uygulandı. Post-operatif kafa çevresi 48cm oldu (Resim-2).



Resim 2: İkinci olguda birinci ameliyattan sonra yetersiz kalan ön-arka çap uzamasının, frontal ilerletme yönteminden sonra yeterli kozmetik görünüm verdiği izlenmektedir.

TARTIŞMA: Kafatasının şeklinin suturel büyüme ile ilgili olabileceğini ilk kez 1791'de Sommering bildirmiştir(9). Wirchow 1852'de kranial sutürlerin erken kapanması sebebiyle şekil bozukluğu olduğunu, kafanın erken kapanan sutür istikametinde büyüdüğünü açıklayarak olaya kraniostenoz adını vermiş ve patolojinin sutürlerdeki inflamatuvar bir olaya bağlanabileceğini iddia etmiştir(3,4,9).

Föetal kalvariumun hangi şekilde osteogenezise gittiği bilinmemektedir. Kranial yassı kemikler periost ve dura arasındaki intramembranöz bölgenin kemik formasyonuna uğraması ile oluşmaktadır(3). Bazı kranialin ise çeşitli premordial kartilajın erken kapanması ile geliştiğine inanılmaktadır. Bazı kranial kalvariuma göre daha yavaş büyür ve gelişirken muhtelif tekrarlayıcı modeller oluşturur, gelişme kalvariuma göre daha komplekstir(2,7,9).

Kafatasındaki kemikler arasında iki tip sutür vardır. Syndesmotik olanlar yassı kemikler arasında sutür formasyonunu yapar ve fibröz bir doku yapılığında bağlantı kurar. Synkondrotik olanlar bazis kranialdeki kemikler arasında kartilaj köprülerle bağlantı kurar(2,3).

Kafatası büyümesinin sütürlerin büyümesi ile mi, yoksa ekspansiyon olan beyne sütürlerin adaptasyonu ile mi olduğu kesinlik kazanmamıştır (3).

Kraniosinostozisin patogeneziindeki bir teori, bazis kranii ile kalvarial kemikler arasındaki normalde görülen etkileşimdeki değişimlerdir. Moss, kraniosinostozisin bazis kraniiindeki anormal ilişkilerin sonucu olduğunu savunmaktadır. Onun teorisine göre bazis kraniiindeki dural traktuslarda (tentorium serebelli, falks serebri, sfenoid kanat arasındaki dural bantlar) anormal gergin kuvvetler oluşması, sütürlerin erken kapanmasına yol açmaktadır(9). Gerçekten bazı sinostoz olgularında bazis kraniiindeki kemiklerde anomaliler saptanmıştır. Ancak bunun kraniosinostozisin sebebi mi yoksa sonucu mi olduğu açık değildir(3).

Graham ve Smith, uterusdaki zorlanmanın kraniosinostozisin mutemmel sebebi olabileceğini iddia etmektedirler. Prematür pelvis çıkımı, uterus anomalileri, sefalopelvik distorsiyonda görülen olguları örnek olarak göstermektedirler(3,9).

Bazı koroner sinostoz olgularında genetik belirleyicilerin en azından bir kısmında etiolojide rol oynadığı sanılmaktadır. Özellikle Cruzon ve Apert gibi kraniofasiyal anomali ile birlikte görüldüğü durumlarda bu düşünülmektedir(1,3). Diğer sinostozlarda genetik belirleyicilerin herhangi bir etkisinin olduğu henüz gösterilmemiştir (3).

Tek taraflı kraniosinostoziste diğer anomalilerin görülme oranı %30 iken, bilateral olanda bu oran %60'a ulaşır. En sık birlikte görülen anomaliler sindaktili, yarık damak, yarık dudak, poransefall ve Arnold Chiari malformasyonudur(3).

Kraniosinostozun mukopolisakkaridoz, raşitizm, hipertiroidi, hipokalsemi gibi metabolik veya hematolojik hastalıklarla beraber bulunma insidansı yüksektir(3,9).

Koroner sinostoziste ön fossa normalden küçüktür. Fontanel erken kapanır. Bazı yazarlar frontofenozigomoid ve frontoetmoid sütürlerin erken kapandığına inanırlar(9).

İlk defa 19.yüzyılda bazı cerrahlar erken kapanan sütürlerin mental retardasyona, mikrosefaliye ve optik atrofiye bağlı körlüğe neden olduğunu ve bunun cerrahi yöntemle önlenebileceğini düşündüler. Jacobi 1894'de opere ettiği 33 olguda sağ kalan 14 olgusunda hastaların teda-

viden faydalandığını gösterdi(3). Her ne kadar kraniosinostoz için ilk defa kraniotomi Lane tarafından 1892'de yapılmışsa da (3,6) profilaktik lineer kraniektomi ilk kez 1924 yılında Faber ve Town tarafından altı aylık bir bebeğe uygulanmıştır(9). Bu dönemden sonra yaygın bir şekilde lineer kraniektomi ameliyatlarından sonra erken sütür kapanmasına mani olacak yöntemler geliştirilmiştir. Matson bunun için kemik kenarına polietilen film koymuştur(9). Bazıları kemik kenarlarını koterize etmeyi, geniş olarak periost eksizyonu ve lineer kraniektomi kenarlarına Zenker sollüsyonu sürmeyi teklif etmişlerdir(3).

1952 senesine kadar standart lineer sinektomi, kraniosinostozisin tedavisinde yaygın olarak kullanılmıştır. Matson kraniektominin pterionun posterioruna uzatılması ve orbita lateral ve üstünün rezeksiyonunun buna ilave edilmesine teklif etmiştir(6). Bindokuzyüz altmışlı yıllarda frontal kemiğin öne alınmasına, daha sonra supraorbital kemiğin buna ilave edilmesine başlanmıştır. Neil ilave olarak sfenoid kanadın da ekstansif osteotomiye ilave edilmesini önermiştir(6). Hoffmann, Tessier, Marchac metodun gelişmesinde önemli rol oynamışlardır(2,4,5,6,8,9). Son on yıldır nörolojik kaybın önlenmesi yanında iyi bir kozmetik görünümün sağlanması da cerrahinin amaçları arasına girmiştir(4).

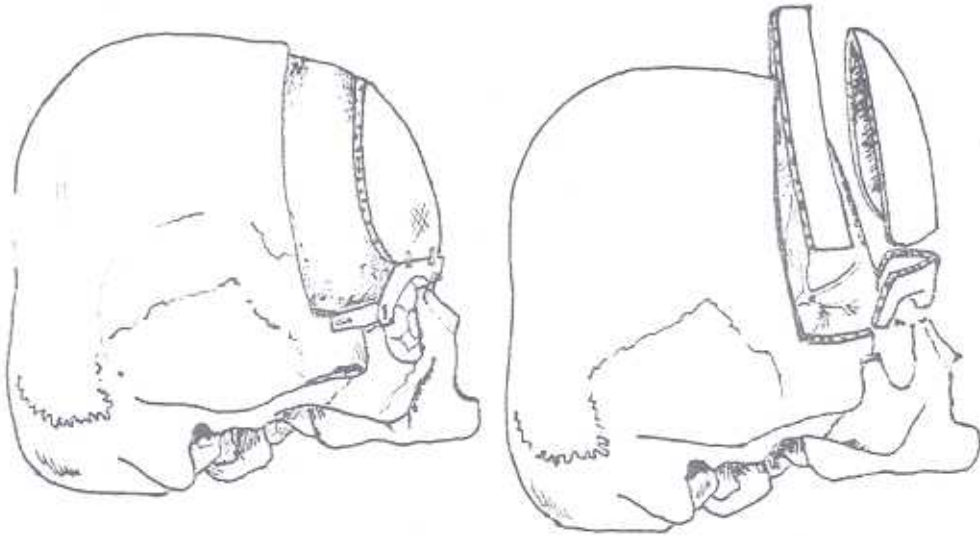
Genellikle kabul edilen görüş kraniosinostoziste girişimin ilk iki ay içinde yapılmasıdır. Kozmetik düzeltme için iki ila oniki ay operasyon için ideal süre olarak bildirilmektedir. Koroner sinostozis için ise bir yaştan sonra da opere edilebileceği ileri sürülmektedir (8).

Sonuç olarak zamanında müdahale edilse dahi yetersiz kraniektomi ile cerrahi girişim uygulanması tatmin edici sonuç alınmasını özellikle kozmetik yönden engellemektedir. İdeal olan ilk bir yaş içerisinde (özellikle ilk iki ay) yeterli kraniektomi yapmaktır ve maksimum sonuç bu durumda alınmaktadır. Ancak koroner sinostozlarda özellikle frontal ilerletme yöntemi ile bir yaşından sonra da kabul edilebilir kozmetik sonuçlar elde edilebileceğini izledik. Tabiidir ki bu zamana kadar mental retardasyon, epilepsi, vizyon kaybı gibi meydana gelmiş sekellerin irreversible olan kısmını geri döndürmek mümkün değildir, ancak daha büyük boyutlara varması önlenmektedir.

KAYNAKLAR

1. Cohen M,M: Genetic Perspectives on Craniosynostosis and Syndrome with Craniosynostosis J.Neurosurg. 1977; 47:886-98.

2. Foley WM, Kokich VG: The Effects of Mechanical Immobilisation on Sutural Development in Growing Rabbit J.Neurosurg. 1980; 53:794-801.
3. Kee DB, O'Brien MS, Surgical Management of Craniosynostosis. Part 1 Pathophysiology and Initial Evaluation: Contemp. Neurosurg. 1985; 7(9): 1-5.
4. Marchac D, Renier D: Craniofacial Surgery for Craniosynostosis. Boston, Little Brown 1982; pp 108-27.
5. Matson DD: Neurosurgery of Infancy and Childhood, 2nd ed. Springfield III Charles C Thomas, 1969; pp 122-67.
6. McCullough DC, Spear SL: Correction of Unilateral Coroner Synostosis in the Infant: Contemp. Neurosurg 1985; 7(11): 1-5.
7. Nappah XM, Kokich VG: Experimental Craniosynostosis in Growing Rabbits: The Role Periosteum J.Neurosurg. 1983; 58:101-8.
8. O'Brien MS, Kee DB: Surgical Management of Craniosynostosis. Part II, Surgical Technique and Results: Contemp Neurosurg 1985; 7(10): 1-5.
9. Winston KR: Craniosynostosis: Wilkins RH, Rengachary SS(eds) Neurosurgery, New York, Mc Graw-Hill, 1985; pp 2173-191.



Şekil 1