

BÖLÜM 23

KAFATASININ KONJENİTAL ŞEKİL ANOMALİLERİ: MEDİKAL YAKLAŞIM

Meral KARADAĞ¹
Bilge ÖZGÖR²

ANATOMİ VE EMBRİYOLOJİ

Kafatası 22 kemikten oluşur ve bu kemikler kranial sütürlerle bir araya gelir. Hem yapısal olarak destekleyici hem de koruyucudur.¹ Kafatası; beynin çevresinde koruyucu bir kafes oluşturan nörokranium ve yüzün iskeletini oluşturan visserokranium olmak üzere iki bölümde incelenir. Nörokranium; beynin çevresini saran yassı kemiklerden oluşan membranöz parça ve kafatasının taban kemiklerini oluşturan kartilajinöz parça (kondrokranium) olmak üzere iki kısımdan oluşur.² Embriyolojik olarak ektodermal nöral krest ve mezodermden meydana gelir. Frontal, etmoid ve sfenoid kemikler nöral krestten, pariyetal ve oksipital kemikler mezodermden kaynaklanır. Temporal kemik ise hem mezodermden hem de nöral krestten oluşur. Kafatası, gelişimin embriyonik aşamasında (1-8. haftalar) sinir sisteminin hızlı büyümesiyle birlikte gelişir. Kemikleşme ve yapısal kalıplaşma fetal fazda (7. hafta ve sonrası) başlar. Kemikler intramembranöz ve endokondral ossifikasyon mekanizmalarıyla kemikleşir. Kranial kubbenin kemikleri (pariyetal, frontal, oksipital ve skuamöz temporal kemikler) ve viskerokranium (maksilla, çene ve yüzün diğer düz kemikleri) intramembra-

nöz ossifikasyona uğrar. Kafa tabanı ise endokondral ossifikasyon yoluyla (sfenoid ve etmoid kemik dahil) oluşur.^{3,4,5}

KRANİOSİNOSTOZ

Bebeklerin beyinleri, hayatın ilk yılının sonunda doğumdaki hacminin yaklaşık dört katına çıkar.^{6,7} Kranial sütürlerin doğumun ardından bir süre açık kalması normal beyin büyümesi ve nörolojik gelişim için büyük öneme sahiptir. Kraniosinostoz (KS) fizyolojik olmayan, anormal sütür füzyonu sonucu oluşan, gelişimsel bir anomalidir. Metopik sütür yaşamın birinci yılının sonlarında tamamen kapanır. Diğer majör sütürlerin kapanması yetişkin dönemde tamamlanmaktadır.⁷ Bir veya daha fazla sütür erken kapanırsa, beynin büyümesi devam ettiği için açık olan sütürlerde kompensatuvar olarak anormal büyüme olur. Sonuçta anormal şekilli kafatası görünümü olur ve daha ciddi vakalarda kafaiçi basınç artışı ve buna bağlı nörolojik disfonksiyon meydana gelir. Prevelansı 2100-2500 doğumda 1'dir.⁸ Etkilenen sütüre göre sınıflandırma klinik pratikte sıklıkla kullanılır ve şekil 1'de gösterilmiştir.

Skafosefali, sagittal kraniosinostoz sonucu oluşur. Baş tipik olarak ön arka ekseninde uzar,

¹ Uzm. Dr., Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, mrlkaradag19@gmail.com

² Dr. Öğr. Üyesi, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi BD., drbilge.ozgor@gmail.com

dir. Bu nedenle kafa şeklinin oluşturulması ve kemik defektlerinin iyileşebileceği en uygun dönemdir. Klinik kriterlere göre açık kraniotomi-rekonstrüksiyon veya endoskopik prosedür yapılabilir. Ameliyattan sonra kasklarla ek düzeltmeler gerekebilir ve bu genellikle 4 ila 6 ay arası sürer. Hem açık cerrahi hem de endoskopinin avantajları ve dezavantajları vardır. Endoskopik müdahale 6 aylık olana kadar daha uygundur. O dönemde, kafatası kemikleri hala yeterince esnektir ve endoskopiyle manipüle edilebilir. Altı aydan sonra kemiklerin sertliği nedeniyle açık ameliyat tercih edilir. Endoskopik müdahalenin avantajları daha kısa ameliyat süresi, daha az kan kaybı ve daha hızlı postoperatif iyileşme olmasıdır. Ancak sıklıkla, postoperatif yeniden şekillendirme kask kullanımını ile birleştirilmelidir ve sadece çok küçük çocuklar için uygundur. Altı aylıktan sonra bu teknik genellikle yeterli değildir.^{16,18} Altı aydan büyükse ve/veya komplike ve sendromik sinositozu olanlar için açık cerrahi daha uygundur. Ayrıca bu yaklaşım kafatası kubbesinin ve kafa kaidesinin geniş bir şekilde yeniden şekillenmesi için daha uygun bir yöntemdir.⁸

Cerrahi tedavinin komplikasyonları arasında en sık olarak postoperatif hipertermi yer alır. Menenjit, subgaleal ve subkutan hematoma, dura mater rüptürü, beyin omurilik sıvısı sıvı zıncısı ve kan kaybı gibi çeşitli komplikasyonlar ortaya çıkabilir. Genel olarak, komplikasyonlar ameliyatın türüne göre değişir.¹⁹ Mortalite ve morbidite oranı %0,1 olmakla birlikte şiddetli kan kaybı durumunda %50'ye kadar çıkabilir.²⁰

KAYNAKLAR

1. Anderson BW, Kortz MW, Al Kharazi KA. Anatomy, Head and Neck, Skull. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; July 27, 2020.
2. Jin, Sung-Won, Ki-Bum Sim, and Sang-Dae Kim. "Development and growth of the normal cranial vault: an embryologic review." *Journal of Korean Neurosurgical Society* 59.3, 2016: 192.
3. Graham, A. "The development and evolution of the pharyngeal arches." *Journal of anatomy* vol. 199, Pt 1-2 (2001): 133-41.
4. Ressel William P; Russell, Mark R. Anatomy, Head and Neck, Coronal Suture. 2018.
5. Berendsen AD, Olsen BR. Bone development. *Bone*. 2015;80:14-18.
6. Governale, Lance S. "Craniosynostosis." *Pediatric neurology* 53.5 (2015): 394-401.
7. Sharma, Ramesh Kumar. "Craniosynostosis." *Indian journal of plastic surgery: official publication of the Association of Plastic Surgeons of India* 46.1 (2013): 18.
8. Kajdic Nina, Peter Spazzapan, and Tomaz Velnar. "Craniosynostosis-Recognition, clinical characteristics, and treatment." *Bosnian journal of basic medical sciences* 18.2 (2018): 110.
9. Kutkowska-Kaźmierczak, Anna, Monika Gos, and Ewa Obersztyn. "Craniosynostosis as a clinical and diagnostic problem: molecular pathology and genetic counseling." *Journal of applied genetics* 59.2 (2018): 133-147.
10. Armand, Thibaud, et al. "Genetic bases of craniosynostoses: An update." *Neurochirurgie* 65.5 (2019): 196-201.
11. Hallac Rami R., et al. Molding helmet therapy for deformational brachycephaly. *Journal of Craniofacial Surgery*, 2019, 30.6: 1756-1759.
12. Zaleckas, Linas, et al. "Diagnosis and treatment of craniosynostosis: Vilnius team experience." *Acta medica Lituanica* 22.2 (2015): 111-121.
13. Massimi, L., Bianchi, F., Frassanito, P., Calandrelli, R., Tamburrini, G., & Caldarelli, M. Imaging in craniosynostosis: when and what?. *Child's Nervous System*, 35(11), (2019) 2055-2069.
14. Proisy M, Riffaud L, Chouklati K, Tréguier C, Bruneau B. Ultrasonography for the diagnosis of craniosynostosis. *Eur J Radiol*. 2017 May;90:250-255.
15. Johnson D, Wilkie AO. Craniosynostosis. *Eur J Human Genet* 2011;19(4):369-76.
16. Chong S, Wang KC, Phi JH, Lee JY, Kim SK. Minimally invasive suturectomy and postoperative helmet therapy: Advantages and limitations. *J Korean Neurosurg Soc* 2016;59(3):227-32.
17. Utria AF, Mundinger GS, Bellamy JL, Zhou J, Ghazemzadeh A, Yang R, et al. The importance of timing in optimizing cranial vault remodelling in syndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2015;135(4):1077-84
18. jimenez DF, Barone CM. Endoscopic technique for sagittal synostosis. *Childs Nerv Syst* 2012;28(9):1333-9.
19. Esparza J, Hinojosa J. Complications in the surgical treatment of craniosynostosis and craniofacial syndromes: Apropos of 306 transcranial procedures. *Childs Nerv Syst* 2008;24(12):1421-30.
20. Czerwinski M, Hopper RA, Gruss J, Fearon JA. Major morbidity and mortality rates in craniofacial surgery: An analysis of 8101 major procedures. *Plast Reconstr Surg* 2010;126(1):181-6