

BÖLÜM 24

KAFATASININ KONJENİTAL ŞEKİL ANOMALİLERİ: CERRAHİ YAKLAŞIM

Alper DURMUŞ¹
Ahmet KÜÇÜK²

GİRİŞ

Kafatasında sütürlerin mevcut olduğu ve buna bağlı kranium deformitelerinin ortaya çıktığını ilk olarak Hipokrat ve Galen fark etmiştir. 16.yy başlarına kadar Hundt erken sütür kapanmasını, Dryander sagittal ve koronal sütürün değişik varyasyonlarını, Croe ise brakiyosefaliyi tanımlamıştır.¹⁻³

Kraniyosinostoz ilk kez 1830 yılında Otto tarafından erken sütür füzyonunu tanımlamak için kullanılmıştır.⁴ Lakin ilk kez kraniosinostoz terimi Alman bilim insanı Virchow tarafından kullanılmıştır.⁵ Virchow erken kapanan kranium sütürlerinin beyin gelişimini olumsuz etkilediğini, bu durumu kompanze etmek amacıyla kafatasının diğer bölümlerinde anormal bir büyüme olduğunu ortaya koymuş ve bu sürecin sonucu olarak kafada şekil bozukluğunun meydana geldiğini belirtmiştir.⁵

Kraniyosinostoz bir veya daha fazla kranial sütürün beyin ve sinir sistemi gelişiminin olumsuz etkilenmesine sebep olacak şekilde erken kapanmasını tanımlar. Konjenital bir anomali olup kafatasının büyümesini durdurur.

İntramembranöz kemikleşme gestasyonel dönemde ikinci ayda başlar. Metopik sütür 2 yaş civarında kapanırken, koronal sütürün kapanması 24 yaşına kadar gecikebilir.^{6,7} Doğumda ile birlikte görülen kranial şekil bozukluklarının büyük bir kısmı doğumdan birkaç ay sonra düzelir.

Beyin, doğumdan sonra ilk 6 ayda içinde 2 katına, ilk 18 ayda ise 3 katına çıkar. Kraniosinostoz, yaşamın ilk 18 ayında beyin bu hızlı büyümesinden dolayı beyin gelişimini olumsuz yönde etkilemektedir.

Embriyonik dönemin bir noktasında meydana gelen kemik gelişiminin aşırı ekspresyonu, kranial sütürlerin erken kapanmasına neden olarak kraniyosinostozu yol açabilmektedir. Kraniyosinostoz ile sonuçlanan erken sütür kapanması sonucu ortaya çıkan farklı kafa şekilleri Şekil 1'de gösterilmektedir.

EPİDEMIYOLOJİ

Kraniosinostozun prevalansı 1/2500 canlı doğum civarındadır.⁹ Sendromik ve nonsendromik olmak üzere iki ana gruba ayrılır. Sendromik kraniosinostozlar, tüm kraniosinostozların %15-20 kadarını oluştururlar. En sık

¹ Op. Dr., Turhal Devlet Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, nimetullahalper@hotmail.com

² Doç. Dr., Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji AD., drahmekucuk@hotmail.com

süresinin uzun olması kanamayı etkileyen en önemli faktördür.³⁹ Bu sebeple tecrübeli, hızlı ve titiz hemostaz yapan bir cerrahi ekip önem arz eder. Kanama, özellikle pediatrik hastalarda en sık görülen komplikasyondur.^{40,41} Kan kaybının, dolaşan tüm kan hacmi veya daha fazlası kadar olması durumunda, replasmanın yalnız eritrosit süspansiyonu ve sıvı replasmanı şeklinde değil, taze donmuş plazma, trombosit süspansiyonu ve koagülasyon faktörleri ile de yapılması büyük önem arz eder. Postoperatif dönemde hastalar 24 saat boyunca yoğun bakım ünitesinde (YBÜ), baş 30 derece yukarıda yatacak şekilde izlenmelidir. Total kan sayımı (CBC) ve koagülasyon testleri post-operatif dönem 1. ve 6. saatte bakılmalıdır. Bakılan değerlere göre, transfüzyon yapıp yapılmadığına ve drenlerden gelen miktara göre 12. ve/veya 24. saatte de total kan sayımı testleri yapılabilir. Hastalara post-operatif dönem genellikle kristalloid sıvılar verilir (ringer laktat ve yaşa uygun salin/dekstroz kombinasyonları). İzotonik sıvılar ile replasman, hipovolemi riski geçene kadar devam etmelidir. Drenden oluşan kayıplar ihtiyaç halinde eritrosit süspansiyonu transfüzyonu ile replase edilmeli ve gizli kan kayıpları hususunda da dikkatli olunmalıdır.

Diğer sık görülen komplikasyonlardan birisi de enfeksiyon olup %10'nun altındadır.⁴² Enfeksiyon'u etkileyen faktörler; hastanın yaşı, cerrahinin süresi, yoğun bakımda kalış süresi ve sinostozun türüdür. Sendromik sinostoz olgularında ve özellikle implant kullanılan hastalarda enfeksiyon oranları daha yüksek görülmüştür.⁴² Hastalara profilaksi amacı ile operasyondan önce verilen intravenöz antibiyotığın 3 gün boyunca devam ettirilmesi, yara ve kemikte oluşabilecek enfeksiyon riskini en aza indirir.

Beyin omurilik sıvısı (BOS) fistülü, cerrahi sırasında dura yaralanması sonucu rastlanabilen komplikasyonlar arasındadır. Özellikle frontoorbital ilerletme ve kafa kaidesinde osteotomi yapılan vakalarda oluşabilecek hasarlar,

postoperatif dönemde rinore ve menenjit gibi komplikasyonlar meydana getirebilir.

Nöbet, postoperatif dönemde sendromik sinositozlarda %11,8 non-sendromik sinositozlarda ise %2,9 oranında bildirilmiştir.⁴³

Hava embolisi hastanın pozisyonuna bağlı kemik dokusundan gerçekleşebilir.

Kraniyofasiyal cerrahide yapılan vakalarda yeterli ve istenen düzeyde düzelenin sağlanamaması da önemli bir komplikasyondur.⁴⁴ Ayrıca kraniektomi alanının kapanmaması ve ilerki yaşlarda kranioplasti ihtiyacının olması da görülen komplikasyonlar arasındadır.⁴⁴

KAYNAKLAR

1. Croce GAd. 1583. *Cirugia Universale e Perfetta di Tutte le Parti Pertinenti all'ottimo Chirurgo*. Venice: Giordano Ziletti.
2. Dryander J. *Anatomie Capitis Humani*: Marburg; 1537.
3. Hundt M. *Antrologium de Hominis Dignitate*: Leipzig; 1501.
4. Cohen MMvM, Ruth E. *Craniosynostosis : diagnosis, evaluation, and management.*: New York: Oxford University Press; 2000.
5. Virchow R. Über den Cretinismus, namentlich in Franken, und über pathologische *Schädelformen*.1851.
6. Sadler TW. *Langman's Medical Embryology*. 10 ed2006.
7. Moore KL, Persaud TVN. *Before We Are Born*. 7 ed2009.
8. Durmus NA. Kraniosinostoz olgularında preoperatif ve postoperatif trombosit değerleri ile kan transfüzyon miktarı arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi. *Beyin ve sinir cerrahisi Anabilim Dalı*. Kayseri: Erciyes Üniversitesi; 2019.
9. Di Rocco F, Arnaud E, Renier D. Evolution in the frequency of nonsyndromic craniosynostosis. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2009;4(1): 21-25.
10. Singer S, Bower C, Southall P, Goldblatt J. Craniosynostosis in Western Australia, 1980-1994: A population-based study. *American journal of medical genetics*. 1999;83(5): 382-387.
11. Boulet SL, Rasmussen SA, Honein MA. A population-based study of craniosynostosis in metropolitan Atlanta, 1989-2003. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2008;146(8): 984-991.
12. Kapp-Simon KA, Speltz ML, Cunningham ML, Patel PK, Tomita T. Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review. *Child's Nervous System*. 2007;23(3): 269-281.

13. Lajeunie E, Crimmins DW, Arnaud E, Renier D. Genetic considerations in nonsyndromic midline craniosynostoses: a study of twins and their families. *Journal of neurosurgery*. 2005;103(4 Suppl): 353-356.
14. Mefford HC, Shafer N, Antonacci F, et al. Copy number variation analysis in single-suture craniosynostosis: Multiple rare variants including RUNX2 duplication in two cousins with metopic craniosynostosis. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2010;152(9): 2203-2210.
15. van der Meulen J, van der Hulst R, van Adrichem L, et al. The increase of metopic synostosis: a pan-European observation. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2009;20(2): 283-286.
16. Slater BJ, Lenton KA, Kwan MD, Gupta DM, Wan DC, Longaker MT. Cranial sutures: a brief review. *Plastic and reconstructive surgery*. 2008;121(4): 170e-178e.
17. Larsen W. *Development of The Brain and Cranial Nerves Human Embriyoloji*1993.
18. Cohen Jr MM. No man's craniosynostosis: the arca-na of sutural knowledge. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2012;23(1): 338-342.
19. Muenke M, Schell U, Hehr A, et al. A common mutation in the fibroblast growth factor receptor 1 gene in Pfeiffer syndrome. *Nature genetics*. 1994;8(3): 269.
20. Crouzon O. Dysostose cranio-faciale hereditaire. *Bull Mem Soc Med Hop Paris*. 1912;33: 545-555.
21. Apert E. Del'acrocephalosyndactylie. *Bull Soc Med*. 1906;23: 1310-1330.
22. Pfeiffer R. Dominant erbliche akrocephalosyndactylie. *Zeitschrift für Kinderheilkunde*. 1964;90(4): 301-320.
23. Carpenter G. Case of acrocephaly, with other congenital malformations. SAGE Publications; 1909.
24. Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D. Management of craniosynostoses. *Child's Nervous System*. 2000;16(10-11): 645-658.
25. Steinbok P, Heran N, Hicdonmez T, Cochrane DD, Price A. Minimizing blood transfusions in the surgical correction of coronal and metopic craniosynostosis. *Child's Nervous System*. 2004;20(7): 445-452.
26. Kucuk A, Turturk A, Gergin IS, et al. The management of blood loss in non-syndromic craniosynostosis patients undergoing barrel stave osteotomy. *Turk Neurosurg*. 2017;27(1): 138-141.
27. Dahmani S, Orliaguet G, Meyer P, Blanot S, Renier D, Carli P. Perioperative blood salvage during surgical correction of craniosynostosis in infants. *British journal of anaesthesia*. 2000;85(4): 550-555.
28. Panchal J, Uttchin V. Management of craniosynostosis. *Plastic and reconstructive surgery*. 2003;111(6): 2032-2048; quiz 2049.
29. Lane L. Pioneer craniectomy for relief of mental imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. *Journal of the American Medical Association*. 1892;18(2): 49-50.
30. Lannelongue M. De la craniectomie dans la microcephalie. *CR Seances Acad Sci*. 1890;110: 1382.
31. Jane JA Jr McKisic M. Craniosynostosis. (<http://emedicine.medscape.com/article/248568-overview>); 2010.
32. Albright AL. Operative normalization of skull shape in sagittal synostosis. *Neurosurgery*. 1985;17(2): 329-331.
33. Greene Jr CS, Winston KR. Treatment of scaphocephaly with sagittal craniectomy and biparietal morcellation. *Neurosurgery*. 1988;23(2): 196-202.
34. Venes JL, Sayers MP. Sagittal synostectomy. *Journal of neurosurgery*. 1976;44(3): 390-392.
35. Boulos PT, Lin K, Jane JJ, Jane SJ. Correction of sagittal synostosis using a modified Pi method. *Clinics in plastic surgery*. 2004;31(3): 489-498, vii.
36. Persing JA, Edgerton MT, Park T, Jane JA. Barrel stave osteotomy for correction of turribrachycephaly craniosynostosis deformity. *Craniofacial Surgery*. Springer; 1987:145-150.
37. Ananthaswar Y, Venkataramana N. Pediatric craniofacial surgery for craniosynostosis: Our experience and current concepts: Part-1. *Journal of pediatric neurosciences*. 2009;4(2): 86.
38. Shin JH, Persing JA. Nonsyndromic craniosynostosis and deformational plagiocephaly. *Grabb and Smith's Plastic Surgery Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins*. 2007: 226-236.
39. White N, Marcus R, Dover S, et al. Predictors of blood loss in fronto-orbital advancement and remodeling. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2009;20(2): 378-381.
40. Jubbal KT, Agrawal N, Hollier Jr LH. Analysis of morbidity, readmission, and reoperation after craniosynostosis repair in children. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2017;28(2): 401-405.
41. Lu Y, Bao N, Ghanem A, Cai T, Yang J, Mu X. Early complications and associated perioperative factors in nonsyndromic craniosynostosis. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2017;28(6): 1425-1430.
42. Esparza J, Hinojosa J. Complications in the surgical treatment of craniosynostosis and craniofacial syndromes: apropos of 306 transcranial procedures. *Child's Nervous System*. 2008;24(12): 1421-1430.
43. Byeon J-H, Yoo G. Cerebral salt wasting syndrome after calvarial remodeling in craniosynostosis. *Journal of Korean medical science*. 2005;20(5): 866.
44. Hayward R. Craniofacial syndromes. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (eds). Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery, üçüncü baskı. New York: Thieme; 2015.