

Die operative Versorgung prämaturner Kraniosynostosen in einer multidisziplinären Arbeitsgruppe

Kraniosynostosen sind durch vorzeitigem Verschluss von Schädelnähten bedingte Verformungen des kindlichen Kopfes, die ganz charakteristische Merkmale aufweisen und häufig aus ästhetischen

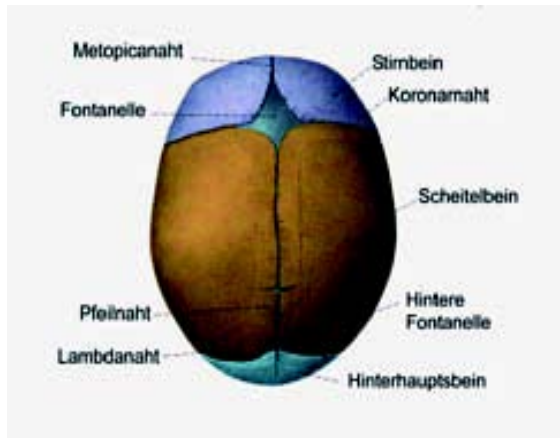


Abb.1: Darstellung der für Kraniosynostosen wichtigsten Schädelnähte am Schädel eines Neugeborenen im Blick von oben. Die Metopica-Naht am Stirnbein ist als einzige nur im Säuglingsalter offen, die übrigen Schädelnähte sind auch im Erwachsenenalter noch vorhanden (nach Sobotta, hrsg. von Putz und Pabst, 2000)

oder neurologischen Gründen (Gefahr der Hirndruckerhöhung) operiert werden müssen. Die Behandlung dieser Kinder wird an unserem Klinikum in einer Zeit zunehmender Wissensvernetzung zur Nutzung synerger Kräfte interdisziplinär durchgeführt und im Rahmen der Kinderchirurgischen Klinik koordiniert. Die inhaltliche Konzentration auf Fehlbildungen des Kindesalters und die Integration in einem Kinderzentrum führt zur optimierten individuellen Versorgung der betroffenen Kinder. Die operative Versorgung der jungen Patienten wird verbessert durch die Mitarbeit eines neurochirurgischen sowie eines kieferchirurgischen OP-Teams, welchen die derzeit modernste OP-Technik zur Verfügung steht. In jeder beteiligten Klinik gibt es einen festen Ansprechpartner, der für diese Problematik spezialisiert ist. Für den operativen Anteil ist die Kinderchirurgie, Kinderneurochirurgie und Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie gemeinsam verantwortlich, die nichtoperativen Stoffgebiete Neuropädiatrie, Kinderradiologie, Kinderophthalmologie und Genetik sind prinzipiell konsiliarisch und bei regelmäßigen Fortbildungen zugegen. Die Kinder werden primär in der kinderchirurgischen Spezialsprechstunde betreut und von einem interdisziplinären OP-Team in gemeinsamer Tätigkeit operiert.

Im Leben eines Menschen ergeben sich in den ersten Monaten so erhebliche und zeitlich dicht gedrängte Veränderungen wie sie in den weiteren

Lebensjahren nie mehr stattfinden. Dementsprechend findet im ersten Lebensjahr eines Kindes ein enormes Größenwachstum des Gehirns statt. Dieses exponentielle Hirnwachstum ist die treibende Kraft für die Größenentwicklung des kindlichen Kopfes, insbesondere des Hirnschädels. Der knöchernen Schädel kann hier nur mithalten, weil er aus knöchernen Platten besteht, an deren Rändern durch Knochenablagerung ein schnelles Schädelwachstum erfolgen kann. Diese Nahtstellen zwischen den platten Schädelknochen verschließen sich bis auf die Stirnnaht (Sutura metopica) zwar auch im Erwachsenenalter nicht, sie spielen jedoch ab dem 18. Lebensmonat keine so herausragende Rolle mehr, da dann das (langsamere) Wachstum durch Knochenabbau an der Innenseite der Schädelkalotte und –anlagerung an der Außenseite übernommen wird.

Kraniosynostose ist die Bezeichnung für den vorzeitigen (prämaturnen) Verschluss einer Schädelnaht. Aus dem Fehlen einer funktionierenden Schädelnaht entstehen progressiv charakteristische Schädeldeformierungen, die durchaus neurologische Beeinträchtigungen hervorrufen können. Experimentelle Untersuchungen der Nahtentwicklung und molekulargenetische Studien haben in den letzten Jahren unser Verständnis für die Pathobiologie der prämaturnen Synostose verbessert. Gleichzeitig hat sich die chirurgische Therapie von der bloßen Resektion einer verschlossenen Schädelnaht hin zu komplexen Schädelrekonstruktionen verändert.

Kraniosynostosen, die nicht mit einem Syndrom, also mit einer Kombination weiterer Fehlbildungen bei einem Kind vergesellschaftet sind, stellen ein relativ häufiges Problem bei sonst gesunden Kindern dar. Nichtsyndromale Kraniosynostosen finden sich bei einem von 2100 Kindern. In Bayern werden im Jahr 120000 Kinder geboren. Damit ist in Bayern pro Jahr mit etwa 60 Kindern zu rechnen, die eine primäre Nahtsynostose besitzen. Bei 50 % davon ist die Pfeilnäht betroffen, bei 30% die Kranznaht, bei 10% die Metopicanäht, bei 6% besteht eine Verschlusskombination mehrerer Nähte, die Lambda-Naht am Hinterkopf ist nur sehr selten vorzeitig verschlossen. Daneben sind über 90 Syndrome mit Kraniosynostosen und assoziierten Fehlbildungen bekannt. Diese Syndrome involvieren meist multiple Schädelnähte und sind viel seltener als einfache Kraniosynostosen. Das Neurokranium, das das Gehirn birgt, wird in die Schädelbasis und die Schädelkalotte unterteilt. Die Schädelbasis entwickelt sich aus dem paraxialen Mesenchym



Abb. 2: Bei einer einseitigen Synostose der linken Koronarnaht zeigt sich ein kompensatorisches Wachstum der umgebenden Schädelnähte. Je näher die Naht zur Synostose liegt, desto größer ist das kompensatorische Wachstum (nach Persing und Jane, 1996).

durch Verknöcherung im Knorpel (enchondrale Ossifikation), die Schädelkalotte aus einer bindegewebigen Membran über dem Gehirn (Ektomeninx). Nach dem zweiten Schwangerschaftsmonat wird die Ektomeninx durch Ossifikationszentren in eine äußere Knochenhaut und die innere Dura (harte Hirnhaut) geteilt. Diese Ossifikationszentren besitzen an ihren Rändern spezialisierte Zellen (osteogenic front), die für die Knochenneubildung verantwortlich sind. Im vierten Schwangerschaftsmonat bilden sich die Schädelnähte beim Aufeinandertreffen dieser aktiven Knochenränder. Hier spielen lokale Interaktionen zwischen Dura und Schädelnaht eine herausragende Rolle. Transplantierte fetale Kalotten ohne darunterliegende Dura können keine Schädelnähte aufrecht erhalten. Die totale Kalottenentfernung im Neugeborenenalter wird von der kompletten knöchernen Regeneration mit entsprechenden Nahtlokalisationen über der Dura gefolgt. Auf molekularer Ebene werden Störungen diskutiert, die mögliche Mediatoren dieser Interaktion zwischen Dura und Schädelnaht wie den fibroblast growth factor einschließen. Obwohl die Schädelnähte ihr Wachstum auch in der Kultur demonstrieren, ist ihre Aktivität in hohem Maße von extrinsischen mechanischen Kräften, also von

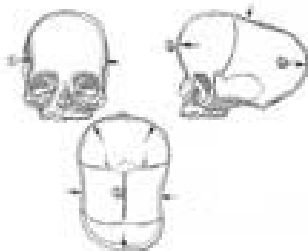


Abb. 3: Die Merkmale des Kahnschädels: 1. Verengung im Schläfenbereich, 2. Tastbarer Grat über der verknöcherten Pfeilnaht, 3. Frontale Vorwölbung, 4. Occipitale Vorwölbung (nach Persing und Jane, 1996).

der Expansion des Gehirns abhängig.

Die Ätiologie der Kraniosynostose ist uneinheitlich. Verschiedene metabolische und hämatologische Störungen, teratogene Substanzen, Fehlbildungen und Genmutationen sind als Ursachen bekannt. Für die Mehrheit der Kraniosynostosen, also die einfachen nichtsyndromalen Kraniosynostosen bleibt die Ursache unklar. Sie treten gewöhnlich sporadisch auf, können aber familiär gehäuft sein. Die Sagittalnahtsynostose beispielsweise ist in 5% familiär gehäuft (autosomal dominant, Penetranz 0,6). Für komplexe Schädeldefektbildungen wurden Genmutationen lokalisiert (fibroblast growth factor receptor 1 und 2 für Morbus Crouzon, M. Apert und das Jackson-Weiss-Syndrom). Für die einfache Kraniosynostose kann auch als nichtgenetische Ursache eine intrauterine mechanische Druckeinwirkung eine Rolle spielen.

In jedem Fall führt das Fehlen einer funktionierenden Schädelnaht zu charakteristischen Schädeldeformierungen, die auch die Schädelbasis miteinschließt. Der Verschluss einer Schädelnaht lässt aus zwei Schädelknochen eine funktionelle Einheit mit gemindertem Wachstumspotential entstehen. Am Außenrand dieser neuen funktionellen Einheit entsteht ein kompensatorisches Mehrwachstum (**Abb.2**). Die Schädeldeformation betrifft immer auch die Schädelbasis und hier spielt die vordere Schädelgrube und der frontoorbitale Bereich bei den anterioren Kraniosynostosen die wichtigste Rolle.

Der Scaphocephalus oder Kahnschädel beruht auf der vorzeitigen Verknöcherung der Sutura sagittalis (Pfeilnaht). Dies führt zur Verengung im Schläfenbereich, zur Bildung eines knöchernen Grates über der Pfeilnaht, und zur Überbetonung des Stirn- oder Hinterkopfes: der Schädel wird zu lang und zu schmal (**Abb.3**).

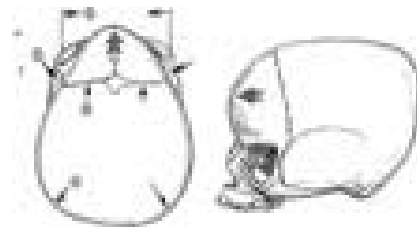


Abb. 4: Die Merkmale des Dreiecksschädels: 1. Frontaler Kiel, 2. Verengung im Schläfenbereich, 3. Vorverlagerung der Koronarnaht, 1. Parieto-occipitale Auswölbung, 2. Verengung im Jochbeinbereich, 3. Verlagerung des Orbitarandes (nach Persing und Jane, 1996).

Die Kraniosynostose der Metopica-Naht bedingt eine dreiecksförmige Schädeldeformation (Trigonocephalus). Die Stirn wird kielförmig verformt, der Schläfen- und Jochbeinbereich wird verengt, die Kranznaht wandert nach vorn, der Scheitel- und Hinterhauptsbereich wird kompensatorisch ausgebuchtet. Zusätzlich wird der obere äußere Augenrand nach hinten versetzt (**Abb.4**). Bei der einseitigen Koronarsynostose ist wieder der knöcherne Grat über einer Kranznaht tastbar, das gleichseitige Stirnbein ist abgeflacht, das gleichseitige Schläfenbein vorgewölbt, die gegenseitige Stirn vermehrt ausgebuchtet, die Nasenwurzel weicht ab, das gleichseitige Ohr wird nach vorn verschoben, der Keilbeinflügel wird nach oben verlagert und führt zur Verschiebung des Orbitadaches nach außen und oben (Harlequindeformation), die gleichseitige vordere Schädelgrube wird verkürzt, der Winkel zwischen Keil- und Felsenbein dadurch erniedrigt und die Breite der Augenhöhle herabgesetzt (**Abb.5**).

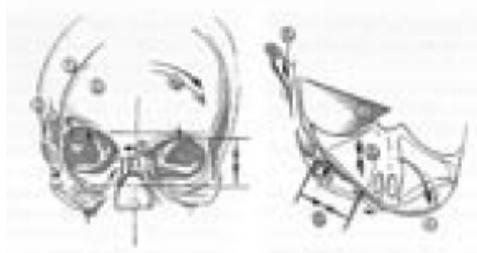


Abb. 5: Die Merkmale der einseitigen Koronarnahtsynostose: 1. Tastbarer Grat über der Koronarnaht, 2. Abflachung der ipsilateralen Stirn, 3. Vorwölbung des Schläfenbeins, 4. Vorwölbung der kontralateralen Stirn, 5. Verschiebung der Nasenwurzel, 6. Vorverlagerung des Ohrs, 7. Höherstellung des Keilbeinflügels (Harlequindeformität), 8. Verkürzung der vorderen Schädelgrube, 9. Verminderung des Keilbein-Felsenbeinwinkels, 10. Verschmälerung der Orbita

Die Synostose der Lambda-Naht bewirkt beim Blick von hinten auf den Schädel eine Asymmetrie, der gegenseitige Scheitelbereich ist vermehrt ausgebuchtet und steht höher, auf der gleichen Seite der Synostose ist der Warzenfortsatz hinter dem Ohr (Mastoid) überbetont. Beim Blick von oben zeigt sich eine trapezförmige Deformation, das Ohr auf der abgeflachten Hinterkopfseite ist nach hinten verschoben. In der Praxis ist vor allem die Unterscheidung zwischen der seltenen Lambda-Synostose und dem häufigen lagerungsbedingten Schiefschädel (Plagiocephalus) von Bedeutung. Letzterer bildet sich vor allem in den ersten vier Lebensmonaten bei steter Lagerung auf der gleichen Seite des Hinterkopfes, z.B. beim muskulären Schiefhals allmählich aus, er hat kaum eine pathologische Bedeutung und kann in besonders ausgeprägten Fällen durch ein redressierendes Stirnband behandelt werden.

Beim Blick von oben auf einen lagerungsbedingten Plagiocephalus findet sich eine rautenförmige Deformation, das Ohr auf der abgeflachten Hinterhauptsseite ist nach vorne verlagert (**Abb.6**).

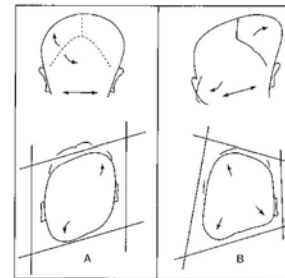


Abb. 6: Die in der Praxis wichtige Differentialdiagnose des posterioren Plagiocephalus: Beim lagerungsbedingten Plagiocephalus (A) ist die Verformung beim Blick von oben rautenförmig, bei der Lambdasynostose (B) trapezförmig. Bei letzterer besteht beim Blick von hinten zusätzlich eine Asymmetrie (nach Huang et al., 1996).

Die Diagnose der nichtsyndromalen Kraniosynostose beruht auf der charakteristischen Deformation, die sich aus den genannten Gesetzmäßigkeiten ableitet. Diese Verformung ist bereits bei der Geburt vorhanden und wird mit der Zeit eher noch etwas betonter. Die typische Schädeldeformation unterscheidet sich von den häufigeren druck- oder lagerungsbedingten Verformungen, die sich mit der Zeit spontan bessern. Die Diagnoseerhebung beruht auf einem standardisierten Anamnesebogen und multiplen Schädelvermessungen mit Erfassung des Schädelindex. Wichtige klinische Hinweise sind tastbare Bewegungseinschränkungen zwischen den Schädelknochen und palpable knöcherne Gratbildungen. Die Röntgenuntersuchung des Schädels und die Computertomographie, die präoperativ auch im dreidimensionalen Verfahren durchgeführt werden sollte (**Abb.7**), sowie der Ultraschall mit Duplexsonographie komplettieren die relevanten radiologischen Untersuchungen. Der Schädel jedes Patienten wird fotografisch dokumentiert, jedes Kind mit typischer Deformation wird entwicklungsneurologisch, kinderophthalmologisch und genetisch untersucht. Die OP-Indikation wird dann interdisziplinär und gemeinsam durch den Kinderchirurgen, Kinderneurochirurgen und MKG-Chirurgen gestellt.

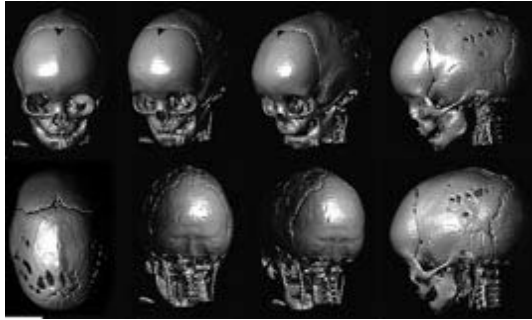


Abb. 7: Darstellung eines nur mäßiggradig ausgebildeten Scaphocephalus in der dreidimensionalen Computertomographie. Man sieht deutlich die Lückenbildung im Bereich des Scheitelbeins, das kompensatorisch in die Länge gezogen wird und deswegen Wachstumsstörungen mit unterschiedlicher Knochen-dicke aufweist. Die Fontanelle ist gerade noch offen, die Pfeilnaht dahinter verschlossen. zusätzlich eine Asymmetrie (nach Huang et al., 1996).

Die Operation sollte früh durchgeführt werden. Dies ermöglicht postoperativ die gewünschten Wachstumseffekte des Gehirns auf den knöchernen Schädel und stoppt die angeführten kompensatorischen Verformungskräfte. Außerdem ist die Operation am unreiferen und weichen Schädelknochen leichter durchzuführen. Im Allgemeinen sollte der Operationstermin vor dem ersten Lebensjahr angestrebt werden, als idealer Zeitpunkt für die Korrektur des Kahnschädels gilt der vierte bis siebte Lebensmonat. Zu diesem Zeitpunkt ist das schnellste und einfachste OP-Verfahren möglich: Es genügt das knöcherne Schädeldach von der Kranznaht bis zur Lambda-Naht zu entnehmen, ohne sich um aufwendige rekonstruktive Maßnahmen bemühen zu müssen (**Abb.8**). In der Regel werden zusätzlich kleine Knochendreiecke im Scheitelbereich reseziert, um eine bessere Verkürzung des Schädels in seiner Längsebene und Verbreiterung im Scheitelbereich zu erzielen. Das Ergebnis kann dann bis zur dritten postoperativen Woche durch einen redressierenden Verband unterstützt werden. Bei älteren Kindern und bei anderen Schädeldeformierungen müssen nach Entnahme des Kalottenanteils zeitaufwendige Rekonstruktionsverfahren angewandt werden.

Häufig wird hier auch der frontoorbitale Bereich, also der Übergang von der Stirn zur Augenpartie durch Vorverlagerung neu modelliert (**Abb.9**). Die Operationen sind relativ aufwendig, intraoperativ entsteht eine große Wundfläche. Trotz Rückführung des aus dem OP-Gebiet abgesaugten Blutes mittels Cellsaver wird in der Regel deswegen eine Fremdblutgabe benötigt. Die Infektionsgefahr dadurch (Übertragung von HIV seltener als 1:1000000) stellt ein wichtiges OP-Risiko dar. Der Eingriff findet zwar in unmittelbarer Nähe des Gehirns und seiner

venösen Blutleiter statt, die harte Hirnhaut bleibt dabei jedoch intakt, sodass letztlich von einem Oberflächeneingriff und nicht von Hochrisikochirurgie ausgegangen werden kann. Dennoch geht es um eine Operation in einem ganz zentralen Bereich, am Kopf des Menschen



Abb. 8: Prae- und postoperative Kontrollen des Schädels nach Craniektomie (Entfernung des Schädeldaches von der Kranznaht bis zur Lambda-Naht) beim Kind mit 6 Monaten. In diesem Alter können Kinder noch nicht laufen und sind nicht unfallgefährdet. Das Gehirn ist für einige Wochen durch die intakte harte Hirnhaut genügend geschützt. Nach 6 Wochen kommt es zu einer beginnenden Neuknochenbildung, nach 3 Monaten ist das Schädeldach komplett knöchern ersetzt. Nach einem Jahr zeigt sich am Röntgenbild der perfekt umgeformte Schädel. Die neue Kalotte erscheint wie von Schaltknochen ersetzt und kann problemlos weiter wachsen. Die Röntgenaufnahmen zeigen den Befund vor der OP, eine Woche danach und nach neun Monaten. Die Fotos des gleichen Kindes beim Blick von rechts belegen die deutliche postoperative Verkürzung des Kopfes. nach Posnick, 1992



Abb. 9: OP-Skizze und postoperativer Röntgen-Befund nach Korrektur eines Trigonocephalus. Bei dieser Operation sind aufwendige rekonstruktive Maßnahmen im Bereich des Stirnbeins und des Übergangs zu den Augenhöhlen erforderlich. Der frontoorbitale Bereich und die Stirn werden vorverlagert und geradegerichtet. Bei unserem Verfahren werden allerdings – im Gegensatz zur Skizze – nur drei Knochenanteile gebildet, die durch Abschleifen, Perforieren und Bearbeiten mit der Biegepresse sowie durch Anfräsen und Aufbiegen umgeformt und mit resorbierbaren Plättchen und Nähten fixiert werden. Die Photographien darunter zeigen ein Kind mit Trigonocephalus beim Blick von oben vor und nach der Operation. Die kieflförmige Deformierung der Stirn ist aufgehoben. Durch das weitere Wachstum ist auch die kompensatorische Auswölbung des Scheitel- und Hinterkopfbereiches verschwunden.

und die meisten Eltern müssen eine große Hemmschwelle überwinden, bevor sie sich zur Operation entschließen können. Gerade die präoperativen Gespräche sind deswegen sehr ausführlich zu halten. Postoperativ ist in den ersten Tagen ein ausgefeiltes Schmerzregime von großer Bedeutung. Im weiteren Verlauf, in den nächsten Monaten und Jahren überwiegt dann jedoch eindeutig die Zufriedenheit der Eltern, die über die rasche, eindrückliche und nachhaltige Beseitigung der Schädeldeformation zunächst überrascht und erleichtert und schließlich sehr beruhigt sind.

Dr. Harald Lochbihler