

Institut für Prozeßrechentechnik, Automation und
Robotik
Prof. Dr.-Ing. H. Wörn
Universität Karlsruhe (TH)
Fakultät für Informatik

Krankheitsbild und Behandlungsmethoden bei Kraniosynostosepatienten

Proseminararbeit
von

Lydia Pintscher

Wintersemester 04/05

Betreuerin : Annika Straulino

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung	3
2	Krankheitsbild und Krankheitsentwicklung	3
2.1	Syndrome	4
2.2	Typen	5
2.2.1	Sagitalnahtsynostose	6
2.2.2	Frontalnahtsynostose	6
2.2.3	Coronarnahtsynostose	7
3	Operationen	8
3.1	Operationsgründe	8
3.2	Operationsmethoden	8
3.2.1	Bicoronare Kraniosynostose	9
3.2.2	Unicoronare Kraniosynostose	9
3.2.3	Frontale Kraniosynostose	10
3.3	Postoperative Entwicklung	10
4	Zusammenfassung	11

1 Einleitung

Der Kopf eines neugeborenen Kindes besteht aus 5 unverwachsenen Schädelplatten, um die Geburt zu erleichtern und das Wachstum des Kopfes und des Gehirns zu ermöglichen. Die Schädelnähte zwischen den Platten, die aus weichem Bindegewebe bestehen, verwachsen in der Zeit von der Kindheit bis ins Erwachsenenalter. Der größte Teil des Schädelwachstums findet während der ersten 12 Lebensmonate an den Schädelnähten statt. Nach dem 6. Lebensjahr ist Wachstum fast nur noch an den Schädelnähten und im Bereich des Gesichtsschädels zu verzeichnen. Abbildung 1 zeigt die Aufteilung eines Schädels in die 5 Platten, kleine

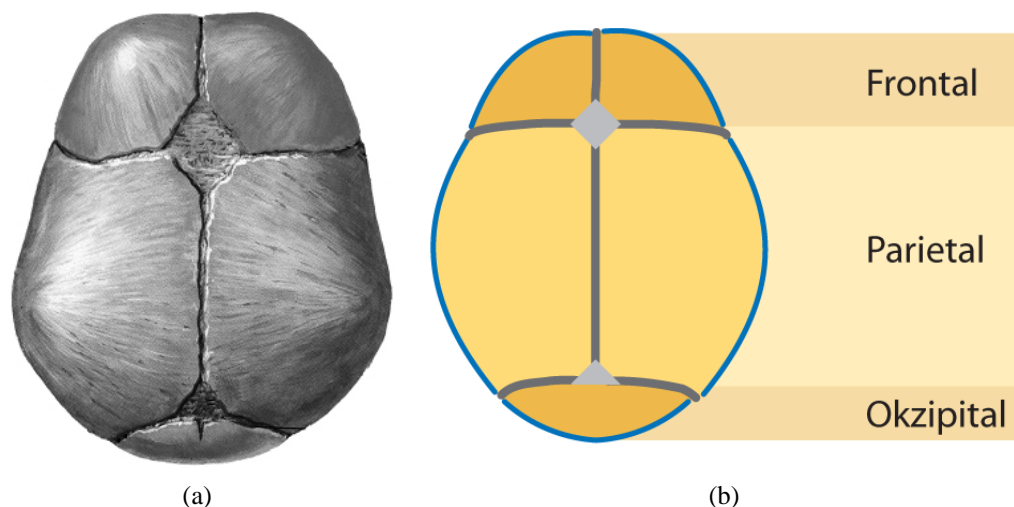


Abbildung 1: Unterteilung der Schädelplatten - (a) von [DR. J.REGELSBERGER 2004]

und große Fontanelle (rautenförmige Knochenlücken zwischen den Schädelplatten) (hellgrau) und die Schädelnähte (dunkelgrau). Weiterhin ist die Unterteilung des Schädels in die Bereiche Frontal, Parietal und Okzipital gekennzeichnet.

2 Krankheitsbild und Krankheitsentwicklung

Bei einem Kind mit Kraniosynostose verwachsen eine oder mehrere Schädelnähte zu früh. Dadurch kommt es zu Verformungen und teilweise auch vermindertem Wachstum des Kopfes durch den entstehenden Platzmangel. In vielen Fällen ist aber auch ausschließlich eine ästhetische Beeinträchtigung durch die Schädelverformung zu verzeichnen und die damit verbundenen sozialen Probleme (von Anderen nicht angenommen werden, anders sein, ...).

Diagnostiziert wird die frühzeitige Verknöcherung der Schädelnähte meist schon bei der Geburt oder bei Vorsorgeuntersuchungen in den ersten Lebensmonaten auf Grund der auffällig veränderten Kopfform. In einzelnen Fällen in denen die Kraniosynostose nur sehr schwach ausgeprägt ist, wird sie im Laufe des ganzen Lebens nicht festgestellt. Ein Beispiel hierfür war Wolfgang Amadeus Mozart. Die Verknöcherung seiner beiden Coronarnähte (siehe Kapitel 2.2.3) und seiner Frontalnaht (siehe Kapitel 2.2.2) wurde erst nach seinem

Tod festgestellt [R. N. JUNKER 2002]. Um die Diagnose zu erhärten kann der Schädelindex berechnet, der Kopf geröntgt sowie ein CT und ein EEG durchgeführt werden. Der Schädelindex berechnet sich aus $100 \times \frac{\text{BreitedesSchädels}}{\text{LängedesSchädels}}$. Normalerweise liegt er zwischen 70 und 80. Bei Kindern mit Kraniosynostose liegt er darunter oder darüber, abhängig von der betroffenen Naht.

2.1 Syndrome

Syndrom bezeichnet das gleichzeitige Auftreten mehreren Symptome oder Merkmale. Kraniosynostosen treten sowohl allein (nicht-syndromal) als auch im Zusammenhang mit Syndromen (syndromal) auf. Hier gibt es einerseits Syndrome bei denen Kraniosynostose immer auftritt und andererseits Syndrome bei denen es nur bei einem Teil der Betroffenen zu einem verfrühten Verwachsen der Schädelnähte kommt.

Nichtsyndromale Schädelnahtverknöcherungen betreffen meist nur eine der Schädelnähte (Suturen). Bei syndromalen sind hingegen oft mehrere gleichzeitig betroffen.

Eine Auswahl von Syndromen bei denen Kraniosynostose auftritt (nach [DR. J.HIRSIG U. DR. P.SACHER 2004]):

- Apert-Syndrom
- Carpenter-Syndrom
- Chotzon-Syndrom
- Crouzon-Syndrom
- Pfeiffer-Syndrom

Das Apert-Syndrom ist eines der Syndrome bei denen Kraniosynostose immer auftritt. Es wurde 1896 von dem französischen Arzt Eugene Apert erstmals beschrieben. Es tritt mit einer Häufigkeit von 1:100.000 bis 1:160.000 auf. Neben einer beidseitigen Coronarnahtsynostose (siehe Kapitel 2.2.3) die zu einer hohen steilen Stirn führt, haben die Betroffenen eine schmale eingedrückte Nase, abwärts schräggestellte Augenfalten, einen hochgebogenen Gaumen und eine Verkrümmung der Wirbelsäule. Außerdem sind die Finger und Fußzehen verwachsen und teilweise verknöchert. Das Apert-Syndrom wird autosomal-dominant vererbt. Das heißt das auslösende Chromosom ist keines der beiden Geschlechtschromosomen und das Kind das dieses Chromosom erbt wird am Apert-Syndrom leiden. Es wird in 50% der Fälle weitergegeben. Abbildung 2 veranschaulicht die Vererbung.

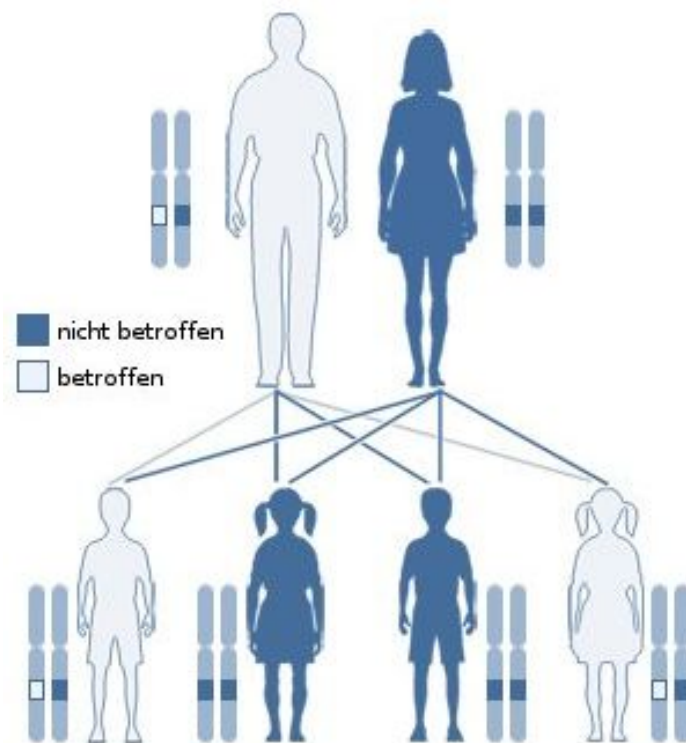


Abbildung 2: Die Vererbung des Apert-Syndrom nach [GENETICS HOME REFERENCE 2005].

2.2 Typen

Abhängig von der frühzeitig verknöcherten Schädelnaht werden folgende Formen der Kraniosynostose unterschieden:

- Sagitalnahtsynostose (auch Längsnahtverknöcherung)
- Frontalnahtsynostose (auch Stirrnahtverknöcherung)
- Coronarnahtsynostose (auch Quernahtverknöcherung)
- Lambdanahtsynostose (auch Hinterhauptsverknöcherung)

Es können auch mehrere Nähte gleichzeitig betroffen sein. Dies tritt fast ausschließlich bei syndromaler Kraniosynostose auf.

Nach [UNIVERSITY OF MARYLAND 2004] herrscht ein Verhältnis von 2 zu 1 zwischen männlichen und weiblichen Neugeborenen mit Kraniosynostose. Statistisch kommt unter rund 2000 Lebendgeburten 1 Kind mit Kraniosynostose auf die Welt.

2.2.1 Sagitalnahtsynostose

Diese Form der Kraniosynostose tritt am häufigsten auf (nach [DR. J.HIRSIG U. DR. P.SACHER 2004] etwa 40% aller Fälle). Sie führt zu einer langgezogenen, schmalen Kopfform (auch Skaphozephalus genannt). Vor allem bei dieser Form der Kraniosynostose kommt es oft zu einer Erhöhung des Hirninnendrucks. Abbildung 3(a) zeigt die betroffene Naht. In Abbildung 3(b) und (c) ist die dadurch ausgelöste Verformung des Schädels von der Seite und von oben zu sehen.

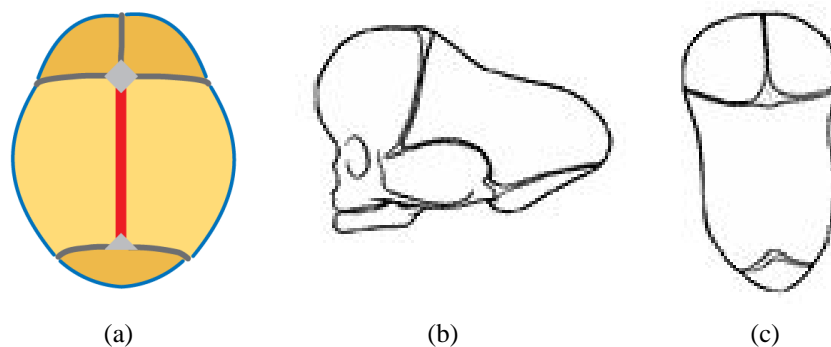


Abbildung 3: (a) Sagitalnaht - (b) und (c) Skaphozephalus (von [CRANIOFACIAL GROUP FRANCE 2004])

2.2.2 Frontalnahtsynostose

Diese Schädelnahtverknöcherung ist äußerst selten (nach [DR. J.HIRSIG U. DR. P.SACHER 2004] etwa 4% aller Fälle) und bedingt eine spitze Stirn (Trigonocephalus). Abbildung 4(a) zeigt die betroffene Naht. In Abbildung 4(b) und (c) ist die dadurch ausgelöste Verformung des Schädels von der Seite und von oben zu sehen.

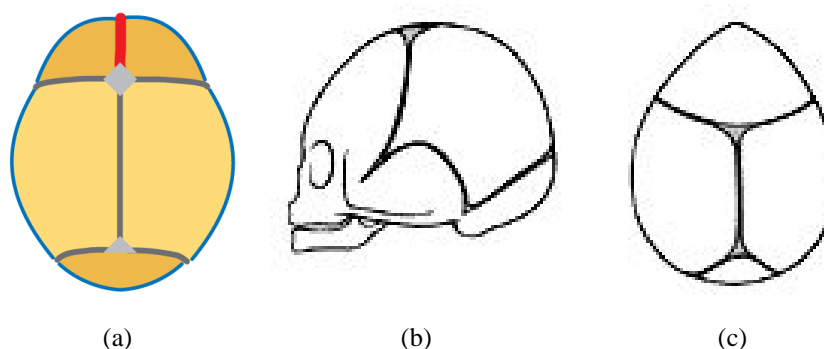


Abbildung 4: (a) Frontalnaht - (b) und (c) Trigonocephalus (von [CRANIOFACIAL GROUP FRANCE 2004])

2.2.3 Coronarnahtsynostose

Die Coronarnahtsynostose bewirkt eine Abflachung der betroffenen Seite (Plagiozephalus), wenn sie einseitig auftritt (nach [DR. J.HIRSIG U. DR. P.SACHER 2004] etwa 15% aller Fälle). Beidseitig (nach [DR. J.HIRSIG U. DR. P.SACHER 2004] etwa 20% aller Fälle) kommt es zu einer hohen und steilen Stirn (Brachiozephalus). Abbildung 5(a) zeigt die betroffene Naht. In Abbildung 5(b) und (c) ist die durch eine einseitige Kraniosynostose ausgelöste Verformung des Schädels von der Seite und von oben zu sehen. Abbildung 6 zeigt die frühzeitige Verknöcherung beider Coronarnahte.

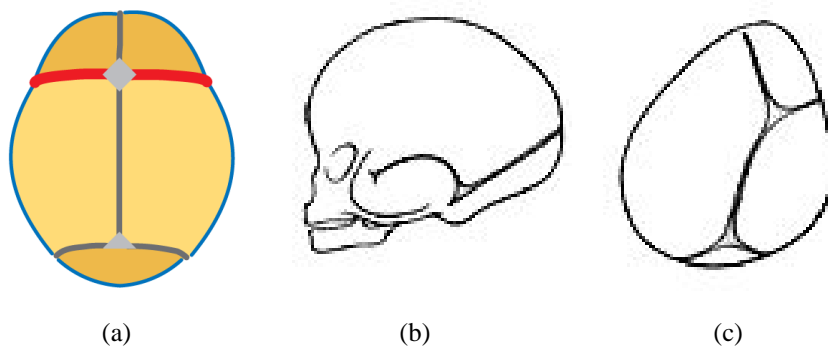


Abbildung 5: (a) Coronarnaht - (b) und (c) Plagiozephalus (von [CRANIOFACIAL GROUP FRANCE 2004])

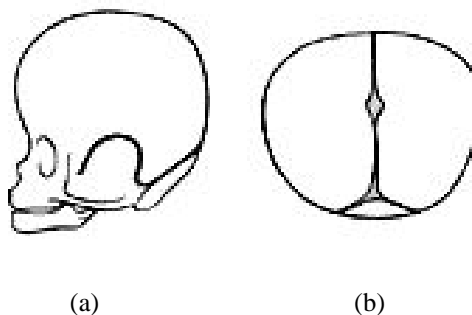


Abbildung 6: (a) und (b) Brachiozephalus (von [CRANIOFACIAL GROUP FRANCE 2004])

Neben den vorgestellten Formen der verfrühten Schädelnahtverknöcherung gibt es noch weitere, weniger verbreitete.

3 Operationen

3.1 Operationsgründe

Eine Operation bei Kraniosynostose sollte durchgeführt werden, da es ohne diese zu einem erhöhten Schädelinnendruck, auffälligen Schädeldeformationen, Hirnschäden (damit verbunden Entwicklungsschäden und Behinderungen) und einem verminderten Hirnwachstum kommen kann. Außerdem sind soziale Probleme für das Kind auf Grund seines anderen Aussehens nicht auszuschließen.

Auf Grund des geringen Blutvolumens stellt bei sonst gesunden Patienten ein Blutverlust das größte Problem während der OP dar. Weitere Risiken sind eine Luftembolie (das heißt Luft kommt während der OP in eine Vene, 14 - 66% der Fälle), die Risiken die allgemein mit einer Narkose einhergehen, sowie eine Infektion der Operationswunde (etwa 15% der Fälle) (Zahlen von [M.NITSCHKE 2003]). Laut [DR. MED. F.MOHR 2004] sterben unter 0,5% der Patienten auf Grund des Eingriffes und dessen Komplikationen. Bei unter 22% der Operationen kommt es zu Komplikationen (leichter Blutverlust nicht einbezogen). Etwa 10% davon sind schwerwiegend bis lebensbedrohlich.

Im Einzelfall muss abgewogen werden, ob eine Operation notwendig oder das Risiko zu hoch für das Kind ist.

Im Fall einer Entscheidung für die Operation wird meist im Alter von 4 bis 6 Monaten operiert. Man versucht so früh wie möglich zu operieren um eine weitere Deformation des Schädels zu vermeiden und die Entwicklung des Kindes nicht zu beeinträchtigen (durch vermindertes Gehirnwachstum in den ersten Lebensjahren). Außerdem sind die Knochen in diesem Alter noch relativ weich (lassen sich somit besser für die OP bearbeiten) und durch den Eingriff entstandene Knochenlücken verwachsen schneller. Gleichzeitig muss aber gewährleistet sein, dass das Kind der OP gewachsen ist und somit die Risiken und Belastungen möglichst gering gehalten werden.

Ist nur eine Schädelnaht betroffen, reicht oft eine Operation. Sonst sind fast immer mehrere notwendig. Das heißt vor allem bei syndromalen Kraniosynostosen muss meist mehrfach operiert werden.

3.2 Operationsmethoden

(nach [CRANIOFACIAL GROUP FRANCE 2004] und [CRANIOFACIAL CENTER 2004])

Abhängig von der betroffenen Schädelnaht werden verschiedene Operationsmethoden angewendet, die alle darauf beruhen, einen Teil des Schädels zu entfernen, neu zu modellieren und teilweise wieder einzusetzen. Dabei wird mit bildgebenden Verfahren und Simulationen am Computer das genaue Vorgehen geplant, d.h. es werden Schnitte und Knochenverschiebungen simuliert. Dadurch wird eine genauere Planung der zu setzenden Schnitte und Verformungen sowie des gesamten OP-Ablaufes jedes individuellen Falles möglich.

Hier eine Auswahl der Operationsmethoden:

3.2.1 Bicoronare Kraniosynostose

Wenn beide Coronarnähte (Kapitel 2.2.3) betroffen sind, also ein Brachiozephalus vorliegt (siehe Abbildung 6), wird die „floating forehead technique“ angewendet. Dabei wird ein Schnitt über der Stirn gemacht. Der vordere Teil wird rekonstruiert und wieder etwa 22mm weiter vorn mit Platten an der Nase befestigt. Abbildung 7 veranschaulicht das Vorgehen.

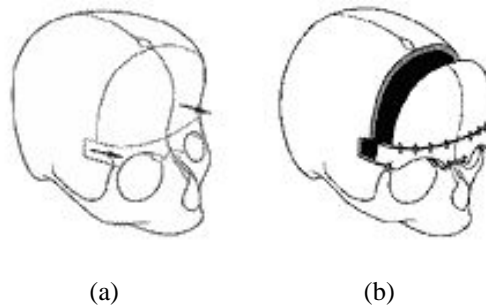


Abbildung 7: Operation bei Brachiozephalus nach [CRANIOFACIAL GROUP FRANCE 2004].

3.2.2 Unicoronare Kraniosynostose

Wenn nur eine der beiden Coronarnähte (Kapitel 2.2.3) betroffen ist, also ein Plagiozephalus vorliegt (siehe Abbildung 5), wird der komplette vordere Schädel neu geformt. Dazu entnimmt man einen Teil des Knochens über der Stirn, bringt ihn in die gewünschte Form und setzt ihn wieder ein. Desweiteren entnimmt man ein größeres Stück der Stirn, bringt es ebenfalls in Form und befestigt es knapp oberhalb der Augen. Abbildung 8 veranschaulicht das Vorgehen.

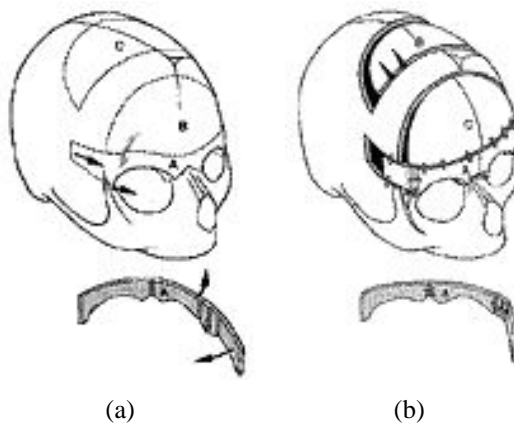


Abbildung 8: Operation bei Plagiozephalus nach [CRANIOFACIAL GROUP FRANCE 2004].

3.2.3 Frontale Kraniosynostose

Wenn die Frontalnaht (Kapitel 2.2.2) betroffen ist, also ein Trigonozephalus vorliegt (siehe Abbildung 4), wird der komplette vordere Schädel neu geformt. Dazu entnimmt man einen Teil des Knochens der Stirn, bringt ihn in die gewünschte Form und setzt ihn wieder ein. Es kann auch nötig sein Knochen aus anderen Teilen des Schädels zu verwenden. Abbildung 9 veranschaulicht das Vorgehen.



Abbildung 9: Operation bei Trigonozephalus nach [CRANIOFACIAL CENTER 2004].

3.3 Postoperative Entwicklung

Im günstigen Fall werden die Patienten nach der Operation für wenige Tage auf die Intensivstation gebracht. Kurze Zeit später werden sie auf die normale Station verlegt und nach etwa 14 Tagen können sie schon wieder nach Hause entlassen werden. Angesichts des massiven Eingriffs ist das ein erstaunlich schneller Erholungsprozess, der auch darin begründet liegt, dass die Kinder schon so früh operiert werden (Schädeldeformation war noch nicht so weit fortgeschritten).

Im Falle einer erfolgreichen Operation verläuft das weitere Schädelwachstum normal. Die Kinder lernen entweder genau so schnell oder nur unwesentlich später als Kinder ohne Kraniosynostose krabbeln, laufen und sprechen. Auch die schulische Laufbahn unterscheidet sich nicht. Für die Patienten sind Nachuntersuchungen über einen langen Zeitraum (bis zum 8. Lebensjahr oder länger) notwendig. Außerdem müssen die Kinder in den ersten Jahren oft einen Helm beim Spielen tragen um etwaige Kopfverletzungen durch einen Sturz zu vermeiden.

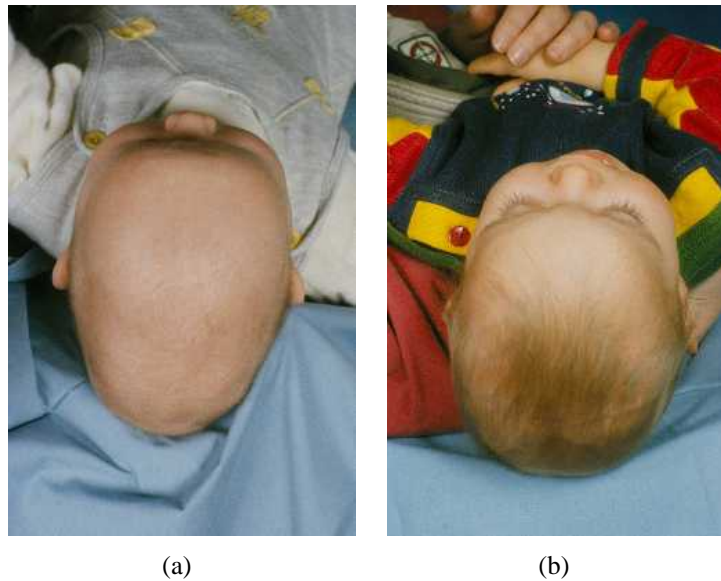


Abbildung 10: Kind mit Sagittalnahtsynostose vor der OP (a) und ein nach der Operation (b) (von www.kraniosynostose.de).

4 Zusammenfassung

Dank modernster Verfahren in der Medizin und Informatik kann Kindern mit Kraniosynostose heute sehr gut geholfen werden und es wird ihnen oft ein normales Leben ermöglicht. In Zukunft könnten sie noch besser behandelt werden. Etwa durch genauere präoperative Planung am PC und präzisere Schnitte am Schädel durch einen Operationsroboter der dem Arzt assistiert.

Literatur

[CRANIOFACIAL CENTER 2004] CRANIOFACIAL CENTER (2004). *Craniosynostosis*. Internet. http://www.erlanger.org/craniofacial/book/craniosynostosis/cranio_1.htm [Stand: Dezember 2004].

[CRANIOFACIAL GROUP FRANCE 2004] CRANIOFACIAL GROUP FRANCE (2004). *Craniofacial Group Paris France*. Internet. <http://www.cranio-facial.org/> [Stand: Dezember 2004].

[DR. J.HIRSIG U. DR. P.SACHER 2004] DR. J.HIRSIG U. DR. P.SACHER (2004). *kinderchirurgie.ch*. Internet. <http://www.kinderchirurgie.ch/> [Stand: Dezember 2004].

[DR. J.REGELSBERGER 2004] DR. J.REGELSBERGER (2004). *Neurochirurgische Universitätsklinik und Poliklinik Hamburg*. Internet. <http://www.uke.uni-hamburg.de/> [Stand: Dezember 2004].

- [DR. MED. F.MOHR 2004] DR. MED. F.MOHR (2004). *Kraniosynostose - Vorlesung der Kinderchirurgie Jena*. Internet. <http://www2.uni-jena.de/kindchir/> [Stand: Dezember 2004].
- [GENETICS HOME REFERENCE 2005] GENETICS HOME REFERENCE (2005). *Autosomal dominant - Genetics Home Reference*. Internet. <http://ghr.nlm.nih.gov/ghr/picture/autoDominant> [Stand: Januar 2005].
- [M.NITSCHKE 2003] M.NITSCHKE, DR. (2003). *Kraniosynostosen: Behandlung mit interdisziplinärem Konzept*. *Ärzteblatt Sachsen*, 5/2003.
- [R. N. JUNKER 2002] R. N. JUNKER (2002). *Nonsyndromale Kraniosynostose: Einfluß des Operationszeitpunktes auf die Entwicklung*. Internet. <http://www.freidok.uni-freiburg.de/volltexte/586> [Stand: Januar 2005].
- [UNIVERSITY OF MARYLAND 2004] UNIVERSITY OF MARYLAND (2004). *Craniosynostosis / Craniofacial Anomaly - Plastic Surgery Health Guide*. Internet. <http://www.umm.edu/plassurg/cranio.htm> [Stand: Dezember 2004].