

## Bir Mikrosefali Vak'asında Kafa - Yüz İlişkisinin İncelenmesi

*Doç. Nurdan Akkan (\*), Prof. Nedret Gürsoy (\*\*)*

Yazımızın konusu olan mikrosefali, anormal olarak küçük hacimde olan beyin ve kafatası ile karakterizedir. Çok ciddi vak'alarda doğumda ortaya çıkabilir. Orta derecede ciddi ise tanımlanması güçtür. Başlangıçta küçük hacimde olan kafa, büyümede de gerilik gösterir. Kafa suturalarının hiçbiri kapanmamıştır (7, 8, 9).

Kafanın küçük olması oranında zekâ daha zayıftır. Bireyin vitalitesi düşüktür, pek çoğu erken çocuklukta ölümle sonuçlanır.

Baş bariz olarak brakisefaldir. Çok bariz bir şekilde geriye doğru olan alın, yatay yönde dardır. Yüz, kafa ile karşılaştırıldığında büyüktür. Bazılarında yüz iskeleti normal olmasına karşın, bazılarında kuş yüzü denilen burunun bariz olarak çıkıntılı olduğu ve çene ucunun da geride bulunduğu profil mevcuttur. Bu baş ve yüz yapısı prehistorik neanderthal insanını andırır. Ayrıca dipleji, parapleji, epilepsi ve optik atrofi sık görülen nörolojik komplikasyonlardır (10).

(\*) Dicle Üniv. Dişhekimliği Fakültesi Ortodonti Anabilim Dalı Başkanı.

(\*\*) İ. Ü. Dişhekimliği Fakültesi Ortodonti Anabilim Dalı eski başkanı.

Mikrosefali yalancı ve gerçek olmak üzere iki büyük gruba ayrılır. Yalancı mikrosefalide kafatası, ihtiva ettiği beynin uğradığı çeşitli zararlara (anoksi, travma, infeksiyon veya radyasyon) bağlı olarak küçüktür. Büyüyemeyen, zarar görmüş bir beyinle beraber küçük kalmış kafatası görülür (3).

Yalancı mikrosefaliye sahip çocuklarda fetal gelişim esnasında ortaya çıkan zarar dışında beyin ve kafa muhtemelen normal olmak durumundadır. Bu yüzden mikrosefaliye sahip bir çocuğun değerlendirilmesi, beyine zarar veren etkeni ortaya çıkarabilmek için çok dikkatli bir tıbbî anamnez olarak yapılmalıdır.

Hakikî mikrosefalide beynin hipoplazisine ve aplazisine sebep olan bazı kalıtsal gelişim defektlerine bağlı olarak kafatası küçüktür. Özellikle hamilelikle ilgili anamnez güvenilir derecede doğru değil ise pratikte hakikî olanı yalancı olandan ayırmak her zaman mümkün değildir.

Kalıtsal mikrosefali eskiden beri tanınmakta olup Mendel'in kanunlarına göre resesiftir. Geride yer almış alın bölgesi ile küçük kafatası, çok bol ve kırışık saçlı deri kısmı ile daha normal boyutlar gösteren yüz, çıkıntılı burun ve büyük kulaklarla bir tezat teşkil eder. Serebellum da dahil olmak üzere beyin genellikle 500 - 600 gr ağırlığındadır. Beynin bükümlü yapısı basite indirgenmiştir ve bu hâli ile yüksek antropoidlere benzer. Diğer bir çeşit kalıtsal mikrosefali oküler semptomlarla beraberdir ve retinada pigment atrofisi tarif edilmiştir (1).

Kromozomal anomali ve sendromların pek çoğunda mikrosefali mevcuttur (2, 7).

Fonksiyonel matriks teorisi hatırlanacak olursa, iskelet ünitesinin şekli, boyutu direkt bir genetik kontrol altında değildir, direkt genetik kontrol altında olan aslında fonksiyonel matrikstir ve iskelet ünitesi dolaylı olarak bu etki altına girer. Bu duruma kafa kubbesi ve nöral kütle nin büyümesi güzel bir örnek teşkil eder. Nöral kütle, özellikle beyin fonksiyonel matriks, kafa kubbesini yapan kemikler ise iskelet ünitesi olarak düşünülecek olursa, burada iskelet ünitesi kendisine ait fonksiyonel matriksi içine alarak koruma görevi yapar.

Nöral kütle nin oluşumu (fonksiyonel matriks) iskelet ünitesinin oluşumundan öncedir, kafa kubbesinin gelişimi de tamamen ilgili fonksiyonel matriksin gelişimi etkisi altındadır. Beynin büyüme ve gelişimini mümkün kılan kafa kubbesi gelişimi değildir. Tam aksine beynin büyüme ve gelişimi, kafa kubbesi büyüme ve gelişimi için bir itici güç sağlar. Her fonksiyonel

matriks, diğerlerinden bağımsız olarak davrandığı için kemiğin sadece kendisini ilgilendiren bölümünü etkiler. Fonksiyonel matrikste herhangi konjenital bir defekt, ilgili iskelet yapılarında ikincil bozukluklara sebep olabilir (5, 6).

Kafa kaidesi orta şeridi gelişimi, kranial fossaların aksine beyin gelişimi etkisi altında değildir. Bu nedenle mikrosefalik idiotlarda, kafa kidesi orta şeridi uzunluğu normal kabul edilecek sınırlar içinde bulunabilir. Yüz büyüme ve gelişimi de önemli ölçüde kafa kaidesi gelişiminden etkilendiği için, eğer kafa kaidesi gelişimi bu gibi vak'alarda normal ise, yüz de normal gelişim gösterecektir.

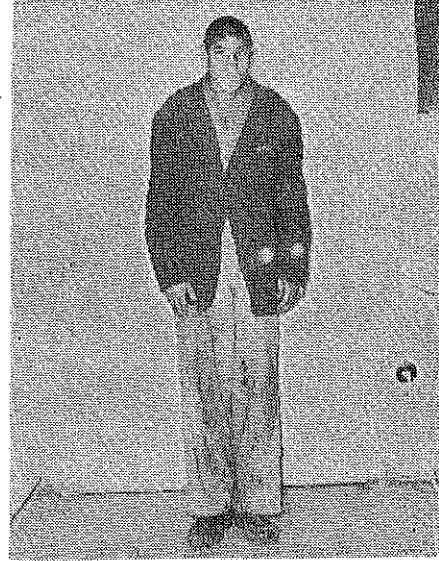
#### Vak'a Takdimi :

*Adı : Abdullah Çalışkan, Yaş : 19, Doğum yeri : Erzincan.* Hasta konuşuyor fakat her seferinde ismini başka türlü söylüyor. Her cins paraya onbeş kuruş diyor. Yola çıktığı zaman nereye gittiğini bilmeden yürüyor. Hastanın aynı anne babadan doğan kardeşi normal.

Klinik muayenede kafanın yüze göre çok küçük olduğu, alınımın çok dar ve bariz bir şekilde geriye doğru eğimli olduğu, burnunun belirgin ve çıkıntılı, kulaklarının büyük, çene ucunun geride yer aldığı, mandibulasının fazla gelişmiş ancak diş sisteminin normal olduğu saptandı. Ayrıca; hastada hipotelörizm mevcuttur (Resim : 1, 2, 3).

Bilek radiografisi tetkikinde Greulich - Pyle metoduna göre değerlendirildiğinde kemik yaşının 9 yaş olduğu saptandı. Hasta 19 yaşında olmasına rağmen sakalı da çıkmamıştı.

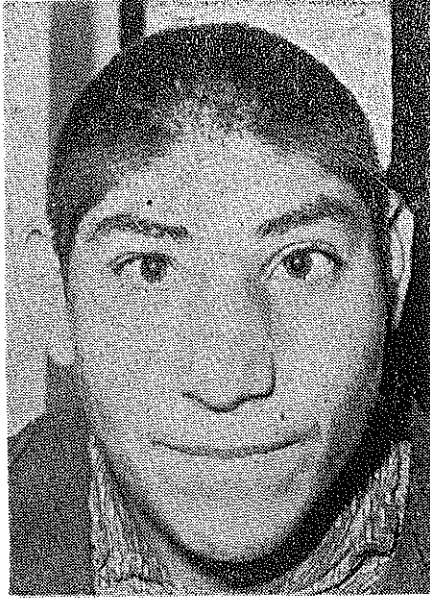
Uzak röntgen resmi (Resim : 4), Coben Koordinat Sefalometrik analizine göre değerlendirildiğinde Tablo : 1'de gösterilen aşağıdaki bulgular elde edilmiştir.



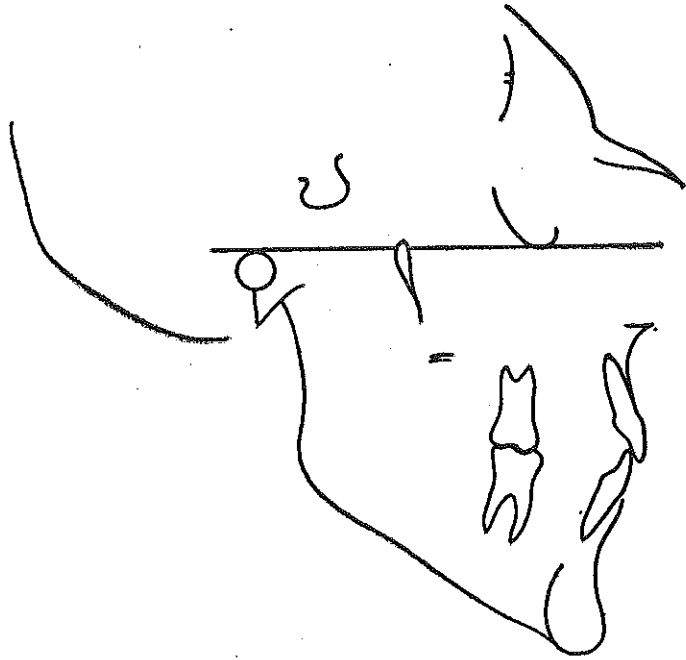
Resim : 1



Resim : 2



Resim : 3



Resim : 4

Tablo : 1

BASION HORIZONTAL COBEN COORDINATE CRANIOFACIAL ANALYSIS						
NAME <u>Abdullah</u> SEX <u>♂</u> <u>Caliskan</u>		AGE 16 YRS. ± 1 YR. MALE				
BIRTH <u>CA SA</u>		LINEAR	MEAN	S.D.	PROPORTIONS	MEAN S.D.
CRANIAL BASE	Ba.S (a.l.)	33.8 mm	45.1	1.53		
	Ba.S < (S.Ba.BaH)	59.2 °	58.9	3.92		
	Ba.S	15.5 mm	23.1	3.08		
	S.N (a.l.)	61.1 mm	70.3	1.04		
	S.F (a.l.)	47.9 mm	58.7	2.50		
	F.N (a.l.)	20.2 mm	11.6	2.28		
	S.N < (N.S.BaH)	12.2 °	6.3	3.19		
	S.N	59.6 mm	69.7	1.18		
	S < (180° + S.N < - Ba.S <)	122.2 °	127.4	4.70		
FACIAL DEPTH	Ba.N	75.2 mm	92.8	3.90		
	Ba.S	15.5 mm	23.1	3.08	20.6 % Ba.N	24.8 2.58
	S.Ptm	19.7 mm	19.2	2.12	26.1 % Ba.N	20.7 2.66
	Ptm.A	45.5 mm	48.1	2.22	61.8 % Ba.N	51.9 2.96
	Ba.A	82.2 mm	90.4	3.81	109.3 % Ba.N	97.4 3.81
	Ba.Ar	6.1 mm	8.1	2.57	8.1 % Ba.N	8.7 2.67
	Ar.Po	67.6 mm	79.9	6.86	89.8 % Ba.N	86.2 8.81
	Ba.Po	73.7 mm	88.0	7.17	98.0 % Ba.N	95.0 8.92
	Ar.Go (a.l.)	41.3 mm	49.5	4.27	54.9 % Ba.N	64.6 5.72
	R1 <	3.7 °	8.1	4.69		
	Ar.Go	2.8 mm	7.0	4.31	4.9 % Ba.N	7.5 4.67
	Go.Po' (a.l.)	72.3 mm	76.7	4.38	96.1 % Ba.N	82.8 5.79
	MP1 <	31 °	23.9	4.94		
	Go.Po	68.6 mm	72.9	4.99	91.2 % Ba.N	78.7 6.46
	Go < (90° + R1 < + MP1 <)	119.3 °	122.0	6.38		
B.Po'	1.4 mm	9.1	2.60	1.8 % Ba.N	9.9 2.87	
FACIAL HEIGHT	Ba.S	30.5 mm	38.3	2.54	25.9 % NM	33.0 2.40
	S.N	13.6 mm	7.5	3.76	11.5 % NM	6.4 3.15
	Ba.N	44.1 mm	45.8	4.03	37.5 % NM	39.4 3.11
	Ba.Go	36.6 mm	41.4	4.74	31.1 % NM	35.7 4.27
	Go.M	37.1 mm	29.1	5.60	31.6 % NM	24.9 4.28
	Ba.M	73.7 mm	70.5	5.36	62.7 % NM	60.6 3.11
	Ba.Ar	5.1 mm	7.4	1.83	4.3 % NM	6.4 1.58
	S.Ar	25.3 mm	30.9	2.22	21.5 % NM	26.6 2.09
	Ar.Go	41.8 mm	48.8	4.42	35.5 % NM	42.1 4.07
	S.Go	67.2 mm	79.7	4.39	57.1 % NM	68.7 4.51
	Ba.Pns	mm	-5.0	2.81	% NM	-4.4 2.18
	Ba.Ans	mm	-7.8	5.09	% NM	-6.8 4.41
	Pa1 <	°	-3.2	5.83		
	N.Ans	45.5 mm	53.6	3.16	38.7 % NM	46.2 2.47
	Ans.1	31.4 mm	26.9	3.08	25.7 % NM	23.1 2.22
	M.1	44.1 mm	39.5	2.78	37.5 % NM	34.0 1.53
	1/1	3.7 mm	-3.7	2.14	3.1 % NM	-3.3 1.90
	Ans.M	71.9 mm	62.7	4.87	61.1 % NM	53.8 2.47
N.M	117.5 mm	118.3	5.74	156.2 % Ba.N	125.4 6.18	

#### Kafa kaidesi derinliđi :

Arka kafa kaidesinin ortalamadan 11.3 mm azalmıř mutlak boyutuna (Ba. S a. 1) bađlı olarak arka kafa kaidesinin yatay efektif derinliđi de (Ba. S) ortalamadan 7.6 mm azalmıřtır.

Ön kafa kaidesinin ortalamadan 9.2 mm azalmıř mutlak boyutuna (S. N a. 1) ve ön kafa kaidesinin artmıř eđimine bađlı olarak ön kafa kaidesinin yatay efektif derinliđi (S. N) ortalamadan 10.1 mm azalmıřtır.

Bunların toplamı olan total efektif kafa kaidesi derinliđi (Ba. N) de ortalamadan 17.6 mm azalmıřtır. Sella açısı normale yakındır.

#### Yüz derinliđi :

Total efektif orta yüz derinliđi (Ba. A), ortalamadan 8.2 mm az olmakla beraber vak'anın kendi total efektif kafa kaidesi derinliđine oranlandığında (Ba. A % Ba. N) 11.9 mm fazla bulunmuřtur.

Total efektif alt yüz derinliđi (Ba. Po.) ortalamadan 14.3 mm azdır. Alt yüz derinliđini yapan bileřenlerden Ba. Ar. ortalama deđere yakın olup alt yüz derinliđindeki bu azalmaya Ar. Po. neden olmaktadır. Yani mandibulanın efektif derinliđi azdır. Mandibulanın efektif derinliđindeki bu azalma ise mandibula düzlemi açısının (MP1<) 7°.1 derece artmıř olmasına bađlıdır.

Bütün bunlara karřın total efektif alt yüz derinliđi (Ba. Po.) hastanın azalma gösteren kendi kafa kaidesi derinliđine oranlandığında (Ba. Po. %Ba. N) normal sınırlar içinde bulunmaktadır.

Ramusun mutlak boyutu (Ar. Go a. 1) ortalamadan 8.2 mm kısa olup vak'anın kendi kafa kaidesine göre de %9.7 oranında kısadır.

Ramus eđimi (RI<) standart sapma sınırları içindedir. Ramusun alt yüz derinliđine yatay yönde katkısı yani efektif derinliđi (Ar. Go) de standart sapma sınırları içinde olduđundan normal sayılabilir.

Mandibula gövdesinin mutlak uzunluđu (Go. Po.) standart sapma sınırları içinde olmasına karřın vak'anın kendi kafa kaidesine oranlandığında (Go. Po. %Ba.N) %13.3 oranında artmıř olduđu görölmektedir.

Mandibula düzlemi açısı (MP1<) 7°.1 derece artmıřtır.

Mandibula gövdesinin alt yüz derinliđine yatay yönde katkısı (Go. Po.) standart sapma sınırları içindedir. Fakat vak'anın kendi kafa kaidesine göre (Go. Po. % Ba. N) 12.5 mm fazladır.

Goion açısı (Go.<) normal değer göstermektedir.

Mandibula gövdesi üzerinde alveoler proçesin (B Po.) 7.7 mm önde konum aldığı görülmektedir. Bu değer hastanın kendi kafa kaidesine göre değerlendirildiğine (B Po. % Ba. N) alveoler proçesin %8.1 oranında önde olduğu görülmektedir.

#### Yüz yüksekliği :

Arka kafa kaidesi yüksekliği (Ba. S), ortalamaya göre 7.8 mm, kendi total yüz yüksekliğine göre de (Ba. S % NM) %7.1 oranında azalmıştır.

Ön kafa kaidesi yüksekliği (SN) ortalamaya göre 6.1 mm artmış olup, kendi total yüz yüksekliğine göre de (SN % NM) %5.1 oranında artmıştır.

Bu iki boyutun toplamı olan Ba. N dikey boyutu da hem ortalamaya göre hem de kendi total yüz yüksekliğine göre (Ba. N % NM) normal değer göstermektedir.

Ba. Go. dikey boyutu hem ortalama değere göre hem de oran olarak (Ba. Go. % NM) normal sınırlar içindedir.

Go. M dikey boyutu hem ortalamaya göre hem de kendi total yüz yüksekliğine göre (Go. M % NM) hafifçe artış göstermektedir.

Bu iki bileşenin toplamı olan Ba. M dikey boyutu da hem ortalamaya göre hem de kendi total yüz yüksekliğine göre normaldir.

Ba. Ar. dikey boyutu normale yakındır.

Üst arka yüz yüksekliği (S Ar.) ortalamaya göre 5.6 mm azalmış, kendi total yüz yüksekliğine göre de (S Ar. % NM) %5.1 oranında azalmıştır.

Alt arka yüz yüksekliği (Ar. Go.) ortalamaya göre 7 mm azalmış % NM oranı da % 6.6 oranında azalmıştır.

Bu iki bileşenin toplamı olan total arka yüz yüksekliği (S Go.) ortalamaya göre 12.5 mm azalmış, kendi total yüz yüksekliğine göre de (S Go. % NM) %11.6 oranında azalmıştır.

Üst ön yüz yüksekliği (N Ans) ortalamaya göre 8.1 mm azalma, kendi total yüz yüksekliğine göre de (N Ans. % NM) %7.5 oranında azalma göstermektedir.

Alt ön yüz yüksekliği (Ans. M) ortalamaya göre 9.2 mm artış göstermektedir, kendi total yüz yüksekliğine göre de (Ans. M % NM) %7.3 oranında artış göstermektedir.

Bu iki bileşenin toplamı olan total yüz yüksekliği ortalama normal değer-  
de olup vak'anın kendi total kafa kaidesi derinliğine göre (NM % Ba. N)  
çok önemli derecede artmıştır.

Bu bilgileri özetleyecek olursak; kafa kaidesi derinliği normalden kısadır.  
Total efektif orta yüz derinliği kendi kafa kaidesine göre önemli ölçüde artış  
göstermektedir. Bu durum orta yüz prognatizmine delalet etmektedir ve has-  
tanın klinik muayenesinde de açıkça gözlenmektedir. Mandibula konum ola-  
rak ön-arka yönde normal olmakla beraber mandibula gövdesinin ön-arka  
yöndeki boyutunun, hastanın kendi kafa kaidesine göre artmış olduğu görül-  
mektedir. Mandibula bazal kavsi üzerinde alveoler prosesin hastanın kendi  
kafa kaidesine göre önde konum aldığı görülmektedir. Bu da çene ucunun  
alveol seviyesinden geride yer aldığı, dolayısı ile çene ucunun silik olduğunu  
göstermektedir. Klinik muayenede de bu durum mevcuttur.

Total arka yüz yüksekliği, total ön yüz yüksekliğine oranla azalmıştır.  
Bunun dışında yüzün hemen hemen bütün dikey oranları normal sınırlar  
içinde kalmaktadır. Buna karşın, hastanın total yüz yüksekliği kendi kafa  
kaidesi derinliğine göre çok önemli derecede uyumsuzluk göstermektedir.  
Yani yüz büyük gibi görünmesine rağmen, bu izafi bir durumdur.

İncelediğimiz vak'ada bizim açımızdan önemi olan kafa kaidesi muhte-  
melen kromozomal bir anomali nedeniyle kısa kalmış olup mikrosefali de bu  
sendromun içinde olabilir. Ancak bazı sendromlar birbirlerine çok benzedik-  
lerinden kesin teşhisi zordur. Mikrosefali bir çok sendromda mevcuttur.  
Ayrıca teşhis ancak karyotip tayini ile mümkün olabilmektedir.

### Ö Z E T

Bir mikrosefali vak'asında kafa-yüz ilişkileri incelendi. Hastanın kafa kaidesi derinliği  
kısadır. Total efektif orta yüz derinliği kendi kafa kaidesine göre artmıştır. Bu durum orta  
yüz prognatizmini gösterir. Mandibula hacim olarak artış göstermekle birlikte konum olarak  
normaldir ve diş sistemi de normal kapanış ilişkisi göstermektedir. Yüz ve dikey boyutları  
ortalamaya göre normal sınırlar içinde olmasına karşın hastanın kendi kafa kaidesi derinliğine  
oranlandığında çok önemli derecede uyumsuzluk göstermektedir.

### S U M M A R Y

Craniofacial relationships have been investigated in a case of microcephaly.

Microcephaly is primarily a congenital anomaly. The brain development is retarded.  
The cranial dimensions are affected as well as the volume. The skull is small. In a number of  
chromosomal anomalies and syndroms, microcephaly is present.



We have measured and evaluated various craniofacial dimensions according to The Coben Coordinate Craniofacial Analysis. Depth of the cranial base is short. The effective depth of the middle face is greater proportionally according to the individual cranial base depth. Anteroposterior position of the mandible is normal but the size of the mandible is larger than normal. The total face height is normal linearly but it is extremely unproportional according to the individual depth of the cranial base.

#### K A Y N A K L A R

- 1 — Blackwood, W. and Corsellis, J.A.N. : Greenfield's Neuropathology. 3. edition. Edward Arnold (Publishers) Ltd. Chapter 10, 1976.
- 2 — Çöloğlu, S. : Dişhekimiğinde Sendromlar. Eko Matbaası. İst. 1981.
- 3 — Gorlin, R.J., Goldman, H.M. : Thoma's Oral Pathology. 6. edition. Chapter 1, 1970.
- 4 — Greulich, W.W. and Pyle, S.I. : Radiographic Atlas of Skeletal Development of the Hand and Wrist. Stanford University Press, Stanford, California, 1970.
- 5 — Gürsoy, N. : Ortodontinin Biyolojik Temelleri. (Kafa-Yüz-Çene Büyüme ve Gelişimi), İstanbul Üniv. Y. No.: 1731, Dişhek. Fak. Y. No.: 6 , 1972.
- 6 — Kraus, B.S. and Riedel, R.A. : Vistas in Orthodontics. Lea and Febiger. Philadelphia, 1962.
- 7 — Magalini, S. : Dictionary of Medical Syndroms. J.B. Lippincott Company, Philadelphia-Toronto, 1971.
- 8 — Morison, J.E. : Foetal and Neonatal Pathology. 3. edition. Butterworth and Co., 1970.
- 9 — Sassouni, V. : Orthodontics in Dental Practice. The C.V. Mosby St. Louis, Chapter 8, 1971.
- 10 — Thoma, K.H. and Goldman, H.M. : Oral Pathology., 5. Edition. The C.V. Mosby Company. St. Louis, 1960.