

Kraniosinostoz Olgularının Retrospektif İncelenmesi: Bursa Uludağ Üniversitesi Deneyimi*

Rabia Nur BALÇIN, Hansede Setenay ÜNAL, Pınar ESER,
M. Özgür TAŞKAPILIOĞLU

Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye.

ÖZET

Kraniosinostoz, beyin gelişiminde bozulmaya ve anormal kafatası şekline neden olan gelişimsel bir kraniofasial anomalidir. Bu çalışmamızda kliniğimizde Ocak 2005- Aralık 2022 tarihleri arasında takip ve tedavi edilen pediatrik hastaların dosyaları retrospektif olarak incelenmiştir. Çalışmamıza 94 hasta dahil edilmiştir. Hastaların 57 (%60,6) tanesi erkek, 37'si (%39,4) kadındı. 45 (%47,9) olgu skafosefali, 31 (%33) olgu trigonosefali, 12 plagiosefali (%12,8) nedeni ile opere edildi. 4 (%4,25) sendromik kraniosinostoz olgusu mevcuttu. Median operasyon süresi 95 dakikaydı. Operasyon süresi ile yatış süresi arasında anlamlı korelasyon saptandı. 3 (%3,2) olguda postoperatif komplikasyon gelişti. 3 (%3,2) olguda postoperatif erken dönemde mortalite gözlemlendi. Pediatrik nöroşirürjinin ana patolojilerinden biri olan kraniosinostoz sadece kozmetik bir sorun değil; nöronal gelişimin sağlanması için doğru zamanda tedavi edilmesi gereken bir patolojidir. Gelişen cerrahi tekniklere rağmen mortalite ve morbiditelere neden olabilecek ciddi bir patoloji olduğu akıldan tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kraniosinostoz. Skafosefali. Trigonosefali.

Retrospective Review of Craniosynostosis Cases: Bursa Uludağ University Experience

ABSTRACT

Craniosynostosis is a developmental craniofacial anomaly that causes neuronal developmental problems and abnormal skull shape. In this study, the patient files of pediatric patients who were followed and treated in our clinic between January 2005 and December 2022 were retrospectively evaluated. 94 patients were included in our study. 57 (60.6%) of the patients were male and 37 (39.4%) were female. 45 (47.9%) cases were operated for scaphocephaly, 31 (33%) for trigonocephaly, and 12 (12.8%) for plagiocephaly. There were 4 (4.25%) cases of syndromic craniosynostosis. Median operative time was 95 minutes. A significant correlation was found between operation time and hospitalization time. Postoperative complications developed in 3 (3.2%) cases. Mortality was observed in the early postoperative period in 3 (3.2%) cases. Craniosynostosis, one of the main pathologies of pediatric neurosurgery, is not just a cosmetic problem; It is a pathology that needs to be treated at the right time to ensure neuronal development. It should be kept in mind that it is a serious pathology that can cause mortality and morbidity despite developing surgical techniques.

Keywords: Craniosynostosis. Scaphocephaly. Trigonosephaly.

Geliş Tarihi: 26.Ocak.2024

Kabul Tarihi: 08.Mayıs.2024

* Türk Nöroşirürji Derneği 35. Bilimsel Kongresi'nde (24-27 Kasım 2022, Antalya) Sözlü Bildiri olarak sunulmuştur.

Dr. M. Özgür TAŞKAPILIOĞLU
Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı,
Bursa, Türkiye.
Tel: 0 224 295 27 22
E-posta: ozgurt@uludag.edu.tr

Yazarların ORCID Bilgileri:

Rabia Nur BALÇIN: 0000-0003-3928-8606

Hansede Setenay ÜNAL: 0000-0003-3546-3200

Pınar ESER: 0000-0003-0132-9927

Mevlüt Özgür TAŞKAPILIOĞLU: 0000-0001-5472-9065

İlk kez 1830 yılında Otto tarafından tanımlanan kraniosinostoz, bir veya daha fazla kranial sütürün erken kapanmasıyla oluşan, kozmetik sorunlardan kafa içi basınç artışına kadar birçok soruna neden olabilen orofasial yarıklardan sonra en sık görülen kraniofasial gelişim anomalisidir^{1,2}. Prevalansı 10.000 canlı doğumda 5.9'dur³. Sagittal sinostoz izole tek sütür sinostozlarının en yaygın formudur. İkinci en sık formu giderek artan sıklıkta metopik sinostoz oluşturmaktadır^{4,5}. Sendromik durum varlığında çoklu sütür sinostozu oluşumu ve intrakranial basınç artışı daha sık görülmektedir⁶.

İlk kraniosinostoz cerrahisi 1890 yılında Lannelongue tarafından sagittal sinostozda erken kapanmış sütürün serbestleştirilmesi şeklinde gerçekleştirilmiştir⁷. 20. yüzyılın sonlarında ise kraniofasial cerrahi Tessier öncülüğünde multidisipliner yaklaşımları oluşturan popüler bir alana dönüşmüştür. Kalvaryal ve fasial kemikleri içeren genişletilmiş cerrahi prosedürler gündeme gelmiş ancak kan transfüzyon ihtiyacının artması, uzun hastane yatışı, uzun cerrahi süre nedeniyle günümüzde yeni tedavi stratejileri araştırılmaya başlanmıştır^{8,9}. Endoskopik yaklaşımlar, minimal invaziv strip kraniyektomi, postoperatif kask kullanımı, yay implantasyonu, distraksiyon teknikleri günümüzde popüler olan cerrahi yaklaşımlardır¹⁰⁻¹².

Bu çalışmada, kurumumuzda opere edilmiş kraniosinostoz olgularından elde ettiğimiz deneyimlerimizi, literatür bilgisi ışığında paylaşmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem

Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi klinik araştırmalar etik kurulunun onayı alındıktan sonra (2023-19/21) kliniğimizde Ocak 2005- Aralık 2022 tarihleri arasında opere edilen 94 kraniosinostoz olgusu demografik özellikleri, kraniosinostoz tipi, sendromik durum varlığı, radyolojik verileri, operasyon süresi, kan replasman ihtiyacı, yoğun bakım ihtiyacı, hastanede yatış süresi, postoperatif komplikasyon, reoperasyon durumu açısından retrospektif olarak incelendi. Tek kurumda yapılan kraniosinostoz olgularında komplikasyon, mortalite ve nüks oranları kaydedildi.

Bulgular

Çalışmaya dahil edilen süre içinde 37 (%39,4) kız, 57 (%60,6) erkek toplam 94 olgu opere edildi. Tüm olguların median yaşı 9 aydı (minimum 3; maksimum 75 ay). 45 (%47,9) olgu skafosefali, 31 (%33) olgu trigonosefali, 12 (%12,8) olgu plagiosefali, 4 (%4,3) olgu brakisefali, 2 (%2,1) olgu pansinostoz nedeniyle opere edildi. Kızlarda 18 (%48,6); erkeklerde 27 (%47,4) olmak üzere her iki cinsiyette de en sık

skafosefali görülürken; trigonosefalide erkek predominansı mevcuttu (Tablo I). Cinsiyetler arasında kraniosinostoz tipleri açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık saptanmadı ($p=0,588$). Toplam 4 (%4,25) sendromik kraniosinostoz olgusu mevcuttu. Crouzon sendromlu 2 olguda brakisefali ve pansinostoz gözlenirken; Goldenhar sendromlu olguda plagiosefali, Shprintzen Goldberg sendromlu olguda pansinostoz olduğu görüldü. Kraniosinostoz tipi ile sendromik tanı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ($p<0,01$). 2 olguda meningomyelosel nedeniyle operasyon öyküsü, toplam 28 olguda en sık kardiyak, renal ve tiroid anomalileri olmak üzere ek hastalıklar mevcuttu. 4 olguda antenatal dönemde tanı koyuldu ve 4 olguda akraba evliliği olduğu gözlemlendi.

Tablo I. Olguların kraniosinostoz tipleri, operasyon yaşı, takip süreleri ve cinsiyetlere göre dağılımları

	Kız (n=37)	Erkek (n=57)	p- değeri
Kraniosinostoz Tipleri			0,588 ^a
Skafosefali	18 (48,6%)	27 (47,4%)	
Trigonosefali	10 (27,0%)	21 (36,8%)	
Brakisefali	3 (8,1%)	1 (1,8%)	
Plagiosefali	5 (13,5%)	7 (12,3%)	
Pansinostoz	1 (2,7%)	1 (1,8%)	
Operasyon Yaşı	8 (3:37)	9 (3:75)	0,319 ^b
Takip Süresi	34,5 (1:185)	29 (0,5:141)	0,446 ^b

Veriler: Medyan (Minimum:Maksimum), n(%) şeklinde ifade edilmiştir.

a:Fisher-Freeman_Halton Test

b: Mann Whitney U Test

c:Pearson Ki Kare Test

Veri kaybı nedeniyle 16 olgu radyolojik değerlendirmeye dahil edilmedi bu nedenle radyolojik değerlendirme 78 olgu üzerinden yapıldı. En büyük anteroposterior (AP) çap skafosefalide gözlenirken (14,38± 1,69); tüm olgularda ortalama AP çap 13,45± 1,65 olarak ölçüldü. Skafosefali olgularında AP çapın istatistiksel açıdan anlamlı olarak artmış olduğu görüldü ($p<0,001$). Ortalama biparietal çap 11,28± 1,25 olarak ölçüldü ancak kraniosinostoz tiplerinde biparietal çap açısından anlamlı fark saptanmadı ($p=0,072$). Sefalik indeks açısından gruplar arasında anlamlı fark saptandı ($p<0,001$). Subgrup analizlerinde skafosefali-plagiosefali ve skafosefali-trigonosefali grupları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (sırasıyla $p<0,01$, $p=0,004$). Bitemporal çap arasından gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı ($p=0,068$). Frontal açılar arasından gruplar arasında anlamlı fark saptandı ($p<0,01$). Subgrup analizlerinde skafosefali ile trigonosefali ve trigonosefali ile plagiosefali grupları arasında anlamlı fark saptandı (sırasıyla $p=0,002$, $p<0,001$) (Tablo II).

Kraniosinostozis Olgularının Retrospektif İncelenmesi

Tablo II. Kraniosinostoz tipleri ve radyolojik ölçümler

	Skafosefali (n=36)	Trigonosefali (n=29)	Brakisefali (n=3)	Plagiosefali (n=8)	Pansinostoz (n=2)	p-değeri
AP Çap (glabella-opistion)	14,38±1,69	12,94±0,7	11,08±1,67	12,22±0,56	-	<0,001 ^a
Biparietal Çap	10,94±1,33	11,58±1,1	10,7±0,42	12,07±0,76	-	0,072 ^a
Sefalik İndeks	1,36 (0,97:1,69)	1,16 (0,89:1,91)	0,99 (0,88:1,22)	0,98 (0,92:1,14)	1,13 (1,03:1,22)	<0,001 ^b
Bitemporal Çap	8,91 (6,79:10,46)	9,31 (6,74:11,39)	8,92 (8,33:8,93)	10,13 (8,9:10,67)	10,5 (8,44:12,55)	0,068 ^b
Frontal Aç	154 (105:172)	124 (103:167)	160,7 (159,1:168,2)	163,6 (156,1:175,1)	135,3 (132,2:138,4)	<0,001 ^b

Veriler: Ortalama±Standart sapma, Medyan (Minimum:Maksimum), n(%) şeklinde ifade edilmiştir.

a:Tek Yönlü Varyans Analizi (One-Way ANOVA)

(Subgrup analizleri varyanslar homojen olmadığı için posthoc test Tamhane ve Dunnett T3 testler ile yapılmıştır.)

b:Kruskal Wallis H Test

(Subgrup analizleri çoklu testler için Bonferroni Correction ile yapılmıştır.)

Tablo III. Kraniosinostoz tiplerine göre operasyon süreleri ve eritrosit süspanasyonu replasman miktarları

	Skafosefali (n=36)	Trigonosefali (n=29)	Brakisefali (n=3)	Plagiosefali (n=8)	Pansinostoz (n=2)	p-değeri
Operasyon Süresi (dakika)	95 (20:180)	90 (40:180)	115 (60:150)	82,5 (55:180)	220 (200:240)	0,146 ^a
Eritrosit Süsp. Replasmanı	60 (0:220)	70 (0:250)	25 (0:80)	50 (0:160)	190 (60:320)	0,435 ^a

Veriler: Medyan (Minimum:Maksimum), n(%) şeklinde ifade edilmiştir.

a.:Kruskal Wallis H Test

Tüm seride median operasyon süresi 95 dakikaydı (minimum 20; maksimum 240 dakika). Pansinostoz operasyonları daha uzun sürmesine rağmen operasyon süreleri açısından gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmadı (p=0,146) (Tablo III).

Median kan replasmanı 60 ml (minimum 0; maksimum 320 ml) olarak ölçüldü. Gruplar arasında kan replasmanı açısından anlamlı farklılık saptanmadı (p=0,435) (Tablo III). Operasyon süresi ve yapılan kan replasmanı arasında korelasyon saptanmadı (p=0,285). Hastanede kalış süresi median değeri 3 gündü (minimum 1; maksimum 16 gün). Operasyon süresi ile yatış süresi arasında anlamlı korelasyon saptandı (p=0,014/Spearman korelasyon katsayısı: 0,25). Ancak kan transfüzyon miktarı ile hastanede yatış süresi açısından anlamlı fark saptanmadı (p=0,077). 18 (%19,1) çocukta postoperatif yoğun bakım ihtiyacı oldu. 3 (%3,2) olguda postoperatif komplikasyon gelişti. Bunlar 1 olguda disemine intravasküler koagülapati (DIC) ve 2 olguda yara yeri enfeksiyonuydu. 3 (%3,1) olguda postoperatif erken dönemde mortalite gözlemlendi. Erken mortalite görülen olgularda median kan transfüzyonu 110 ml (minimum 90; maksimum 220 ml) idi. Mortalite gözlenmeyen olgularda ise median kan transfüzyonu 60 ml (minimum 0; maksimum 320 ml) idi. Erken mortalite gözlenen grupta daha çok kan replasmanı yapıldığı görüldü. İki grup arasında kan transfüzyonu açısından anlamlı fark saptandı (p=0,016) ancak operasyon süreleri açısından iki grup arasında anlamlı farklılık saptanmadı (p=0,415). Tüm olguların median takip

süresi 31 aydı (minimum 15 gün; maksimum 185 ay). 6 (%6,3) olguda re-sinostoz nedeniyle yeniden operasyon yapıldı (5 skafosefali, 1 brakisefali). Cinsiyetler arasında ise re-sinostoz açısından anlamlı farklılık saptanmadı (p=0,762).

Tartışma ve Sonuç

Kraniosinostoz, bir veya daha fazla kranial sütürün erken kapanmasıyla oluşur. Kozmetik sorunlardan kafa içi basınç artışına kadar birçok probleme neden olabilir. Etiyolojisinde tanımlanan genetik faktörler olmasına rağmen akraba evliliğinin kraniosinostoz sebebi olması konusunda literatürde anlamlı bir sonuç saptanmamıştır¹. Kraniosinostozlu hastalarda cinsiyet açısından anlamlı bir fark yoktur. Bizim serimizde de cinsiyetler arasında fark saptanmamıştır.

Vaka serimizde literatür ile uyumlu olarak en sık kraniosinostoz tipleri sırasıyla skafosefali ve trigonosefalidir^{3,4}. Shlobin ve ark. yaptıkları metaanaliz çalışmasında kraniosinostoz vakalarının yaklaşık %8,8'i sendromik olduğunu bildirmişlerdir³. Bizim çalışmamızda bu oran %4,25 olarak bulunmuş olup bu farklılığın nedeninin non sendromik kraniosinostoz olgularına karşı artan farkındalık olduğu düşünülmektedir.

İnvaziv tedavi yöntemleri uygulanan ve ciddi sonuçları olabilen kraniosinostoz olgularında doğru tanı koymak oldukça önemlidir. Fizik muayene, gözlem ve kraniometrik ölçümler tanı ve postoperatif

takipte temeli oluşturmaktadır. Skafosefali olgularında AP çap ve sefalik indeks ölçümleri objektif bir kriter olarak kullanılabilir¹³. Bizim çalışmamızda da literatürle uyumlu olarak AP çap ve sefalik indeks değerleri skafosefali olgularında istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur.

İyi kozmetik sonuçlar, optimal beyin gelişimi ve kafa içi basınç artışı gibi sonuçların azaltılması için kraniosinostoz olguları çoğunlukla kan kaybına daha çok hassas olunan yaşamın ilk yılında tedavi edilmektedir. Çalışmamızda primer açık cerrahi ile tedavi edilen olgularımızın ortalama kan transfüzyon hacminin literatüre göre daha düşük olduğu görülmüştür ancak sonuçlarımızda operasyon süresi, kraniosinostoz tipi ve hastanede yatış süresi ile korelasyon bulunmamıştır¹⁴⁻¹⁶.

Kraniosinostoz cerrahisinde günümüzde mortalite oranı %0.15, morbidite oranı %0.1 düzeyindedir¹⁷. Çalışmamızdaki mortalite oranının literatüre göre yüksek olmasının sebebinin kan transfüzyon ihtiyacının fazla olması, hastaların ek hastalıkları gibi faktörler olduğu düşünülmektedir. Kraniosinostoz cerrahisi komplikasyonları arasında en sık hipertermi, enfeksiyon, BOS fistülü, hiponatremi, leptomeningeal kist ve epilepsi görülmektedir^{18,19}. Vaka serimizde görülen DIC tablosunun kan transfüzyon fazlalığı ile ilişkili olduğu düşünülmüştür. Yara yeri enfeksiyonun riskini arttıran faktörlerin operasyon süresi, ameliyata katılan kişi sayısının fazla olması, uzun süre yoğun bakım yatış ihtiyacı gibi durumlar olduğu düşünülmektedir.

Çalışmamızın hasta sayısının az olması, takip sürelerinin kısa olması çalışmayı sınırlandıran faktörlerdir. Daha çok hasta sayısı ve uzun takip süreleri ile yapılacak gelecekteki çalışmalar daha ayrıntılı veriler elde edilmesini sağlayabilir.

Pediyatrik nöroşirürjinin ana patolojilerinden biri olan kraniosinostoz sadece kozmetik bir sorun değil; nöronal gelişimin sağlanması için doğru zamanda tedavi edilmesi gereken bir patolojidir. Gelişen cerrahi tekniklere rağmen mortalite ve morbiditelere neden olabilecek ciddi bir patoloji olduğu akıldan tutulmalıdır.

Etik Kurul Onay Bilgisi:

Onaylayan Kurul: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu
Onay Tarihi: 10 Ekim 2023
Karar No: 2023-19/21

Araştırmacı Katkı Beyanı:

Fikir ve tasarım: M.Ö.T., P.E.; Veri toplama ve işleme: R.N.B., H.S.Ü.; Analiz ve verilerin yorumlanması: R.N.B., H.S.Ü.; Makalenin önemli bölümlerinin yazılması: R.N.B., H.S.Ü., P.E., M.Ö.T

Destek ve Teşekkür Beyanı:

Makale yazarlarının destek ve teşekkür beyanı yoktur.

Çıkar Çatışması Beyanı:

Makale yazarlarının çıkar çatışması beyanı yoktur.

Kaynaklar

- 1- Yılmaz E, Mihci E, Nur B, Alper ÖM, Taçoy Ş. Recent Advances in Craniosynostosis. *Pediatr Neurol*. 2019;99:7-15.
- 2- Heuzé Y, Holmes G, Peter I, Richtsmeier JT, Jabs EW. Closing the Gap: Genetic and Genomic Continuum from Syndromic to Nonsyndromic Craniosynostoses. *Curr Genet Med Rep*. 2014;2(3):135-145.
- 3- Shlobin NA, Baticulon RE, Ortega CA, et al. Global Epidemiology of Craniosynostosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *World Neurosurg*. 2022;164:413-423.e3.
- 4- Kolar JC. An epidemiological study of nonsyndromal craniosynostoses. *J Craniofac Surg*. 2011;22(1):47-49.
- 5- Selber J, Reid RR, Chike-Obi CJ, et al. The changing epidemiologic spectrum of single-suture synostoses. *Plast Reconstr Surg*. 2008;122(2):527-533.
- 6- Kalmar CL, Zapatero ZD, Kosyk MS, et al. Elevated intracranial pressure with craniosynostosis: a multivariate model of age, syndromic status, and number of involved cranial sutures. *J Neurosurg Pediatr*. 2021;28(6):716-723.
- 7- Bir SC, Ambekar S, Notarianni C, Nanda A. Odilon Marc Lannelongue (1840-1911) and strip craniectomy for craniosynostosis. *Neurosurg Focus*. 2014;36(4):E16.
- 8- Proctor MR, Meara JG. A review of the management of single-suture craniosynostosis, past, present, and future. *J Neurosurg Pediatr*. 2019;24(6):622-631.
- 9- Tessier P. Ostéotomies totales de la face. Syndrome de Crouzon, syndrme d'Apert: oxycephalies, scaphocephalies, turricéphalies [Total facial osteotomy. Crouzon's syndrome, Apert's syndrome: oxycephaly, scaphocephaly, turriccephaly]. *Ann Chir Plast*. 1967;12(4):273-286.
- 10- Davis C, Windh P, Lauritzen CG. Adaptation of the cranium to spring cranioplasty forces. *Childs Nerv Syst*. 2010;26(3):367-371.
- 11- White N, Evans M, Dover MS, Noons P, Solanki G, Nishikawa H. Posterior calvarial vault expansion using distraction osteogenesis. *Childs Nerv Syst*. 2009;25(2):231-236.
- 12- Jimenez DF, Barone CM, McGee ME. Design and care of helmets in postoperative craniosynostosis patients: our personal approach. *Clin Plast Surg*. 2004;31(3):481-vii.
- 13- Kirmi O, Lo SJ, Johnson D, Anslow P. Craniosynostosis: a radiological and surgical perspective. *Semin Ultrasound CT MR*. 2009;30(6):492-512.
- 14- Tunçbilek G, Vargel I, Erdem A, Mavili ME, Benli K, Erk Y. Blood loss and transfusion rates during repair of craniofacial deformities. *J Craniofac Surg*. 2005;16(1):59-62.
- 15- Seruya M, Oh AK, Boyajian MJ, et al. Long-term outcomes of primary craniofacial reconstruction for craniosynostosis: a 12-year experience. *Plast Reconstr Surg*. 2011;127(6):2397-2406.
- 16- Lopez MM Jr, Lee J, Morrison K, Hoffman C, Souweidane M, Ascherman JA. Calculated Blood Loss and Transfusion Requirements in Primary Open Repair of Craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2019;7(2):e2112.
- 17- 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):181-186.
- 18- 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):1421-1430.
- 19- Byeon JH, Yoo G. Cerebral salt wasting syndrome after calvarial remodeling in craniosynostosis. *J Korean Med Sci*. 2005;20(5):866-869.