

# Die Behandlung kindlicher Schädelfehlbildungen

Ein Überblick über neue Möglichkeiten zur Therapie von angeborenen Schädelnahtverschlüssen im Kleinkindesalter

von J. E. Zöller<sup>1</sup>, A. Kübler<sup>1</sup>, B. Speder<sup>2</sup>, M. Dück<sup>3</sup>, U. Börner<sup>3</sup>, W. Rüßmann<sup>4</sup> und B. Roth<sup>5</sup>

Durch die Fortschritte in der sogenannten kranio-fazialen Chirurgie wurden für die Behandlung von kindlichen Schädelfehlbildungen neue Möglichkeiten eröffnet. In erster Linie werden diese Eingriffe zur Therapie von angeborenen Schädelnahtverschlüssen (prämaturnen Kraniosynostosen) im Kleinkindesalter durchgeführt. Als günstigstes Operationsalter wird das zweite Lebenshalbjahr angesehen.

Vor nahezu 25 Jahren eröffnete Paul Tessier (12) eine neue Dimension in der Chirurgie, in dem er die maxillo-faziale Chirurgie auf das Neurokranium ausdehnte. Hierdurch wurde es möglich, schwere angeborene kranio-faziale Fehlbildungen zu korrigieren. Da sich die kranio-faziale Chirurgie nicht auf das Viscerokranium beschränkt, sondern das Neurokranium mit einbezieht, werden diese Operationen in enger interdisziplinärer Zusammenarbeit zwischen Mund-Kiefer-

Gesichtschirurgen und Neurochirurgen durchgeführt.

Aufgrund der vielschichtigen Symptomatik von kranio-fazialen Fehlbildungen müssen Augenärzte, Hals-Nasen-Ohrenärzte, Anästhesisten, Genetiker und Kinderärzte eng zusammenarbeiten. Schwerpunkte der kranio-fazialen Chirurgie sind vorzeitige Schädelnahtverschlüsse, Orbita-fehlbildungen und Gesichtsspalten. Im Folgenden soll ein Überblick über den heutigen Stand der Therapie der Kraniosynostosen gegeben werden.

## Ätiologie und Klassifikation

Unter Kraniosynostosen sind vorzeitige Schädelnahtverschlüsse zu verstehen, die zur Schädeldeformierung mit Einengung des Schädelinnenraumes führen. Die Ätiopathogenese ist bis heute noch weitgehend ungeklärt. In bestimmten Fällen ist eine genetische Komponente gesichert, wobei Mutationen der Fibroblastenwachstumsfaktorrezeptoren 1–3 (FGFR) nachgewiesen werden können (9). Das Wachstum des Knochens ist senkrecht zur befallenen Naht gehemmt und in Richtung derselben verstärkt (13). Durch die Wachstumshemmung kommt es zu einem Missverhältnis zwischen dem Volumen der Schädelkapsel und dem wachsenden Gehirn, so dass der intrakranielle Druck ansteigt. Je nach Lokalisation der Synostosen bestehen typische Deformierungen des Hirn- und Gesichtsschädels. Für die operative Therapie werden jedoch nur 5 Schädelformen unterschieden (5).

► Trigonocephalus (durch Synostose der Sutura frontalis)  
► Scaphocephalus (durch Synostose der Sagittalnaht)  
► Plagiocephalus (durch Synostose einer Koronarnaht)  
► Oxycephalus (durch Synostosen beider Koronarnahte)  
► Brachycephalus (durch Synostosen mehrere Schädelnähte einschließlich der Schädelbasis)



## Symptomatik

Die Symptomatik der prämaturnen Schädelnahtsynostose ist sehr vielschichtig. Grundsätzlich müssen folgeschwere funktionelle Auswirkungen und ästhetische Beeinträchtigungen unterschieden werden. Die funktionellen Störungen werden einerseits durch den erhöhten intrakraniellen Druck, andererseits durch das pathologische Schädel-Gesichtswachstum verursacht (Tabelle 1). Die ästhetischen Beeinträchtigungen aufgrund der zum

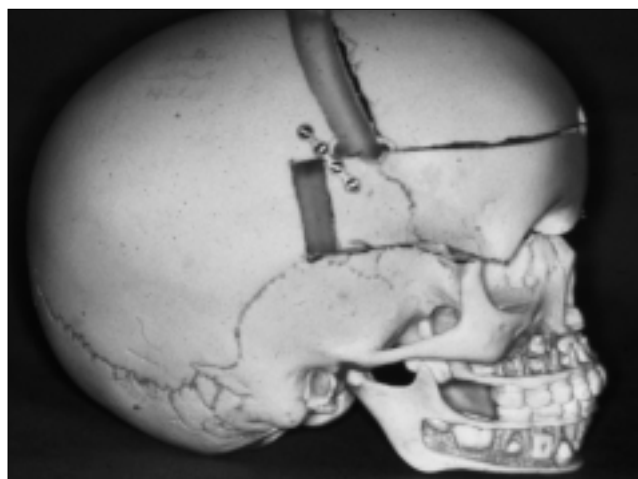


Abb. 1: Schematische Darstellung des fronto-orbitalen Advanced bei Kraniosynostosen. Hierbei wird über einen Bügelschnitt eine Ausformung und Verlagerung der fronto-orbitalen Knochengsegmente entsprechend der Fehlbildung vorgenommen.

**A Wachstumsbehinderung des Neurokraniums**

- Chronisch erhöhter intrakranieller Druck
- Verminderung der zerebralen Durchblutung
- Hirnatrophie mit irreversiblen Ausfällen
- Ausbildung von Umgehungskreisläufen über die Emissarvenen der Schädelkalotte
- Behinderung der Liquorzirkulation mit Gefahr eines Hydrozephalus
- Schädigung des Nervus opticus mit Visusverschlechterung, in Extremfällen mit Erblindung
- Beeinträchtigung der psychomotorischen Entwicklung

**B Wachstumsbehinderung des Viszerokraniums**

- flache Orbitatrichter mit Protrusio bulbi und chronischer Keratokonjunktivitis
- Mittelgesichtshypoplasie mit Behinderung der Nasenatmung (Tracheotomie-notwendigkeit, chronische Atemwegsinfektion, ernsthafte Gedeihstörung)
- Fehllage der Kiefer mit Beeinträchtigung der Kaufunktion und der Sprache

Tabelle 1: Folgen der prämaternen Schädelnahtsynostosen (Auswahl)

Teil stark entstellenden Fehlbildung können darüber hinaus die psychosoziale Entwicklung der Kinder nachhaltig beeinflussen (6). Häufig werden die Fehlbildungen als Geburtstraumata fehlgedeutet, wodurch der definitive Behandlungsbeginn verzögert wird.

**Operation**

Der Operationszeitpunkt bei Kraniosynostosen orientiert sich vor allem an dem intrakraniellen Druck, der bei manchen Patienten ein Eingreifen schon in den ersten Lebenswochen erfordert. Als günstiges Operationsalter gilt jedoch das 2. Lebenshalbjahr. Die Knochen können in diesem Alter leicht ausgeformt werden, und der Verschluss der Restlücken ist aufgrund der noch hohen Reossifikationspotenz der Dura ma-

ter gewährleistet. Durch den frühen Eingriff werden das pathologische Wachstum rechtzeitig unterbrochen und der intrakranielle Druck normalisiert, so dass bleibende Schäden vermieden werden.

Das Operationsprinzip, vorzeitig verschlossene Schädelnähte durch streifenförmige Knochenexzision zu öffnen (1,2,3), damit durch den Druck des eingeeengten Gehirns die Schädelkalotte passiv aufgedehnt wird, hat sich nicht bewährt. Insbesondere bleiben die ästhetischen Resultate unbefriedigend. Eine konservative Behandlung mittels Kopflagerung oder „Kopfbandagen“ sollte diskreten Fällen und funktionellen Wachstumsstörungen vorbehalten bleiben. Zur operativen Behandlung der prämaternen Schädelnahtsynostosen hat sich deshalb das „fronto-orbitale Advance-

ment“ (Stirn- und Orbitadachverlagerung) (7) durchgesetzt (Abb.1).

Es beruht auf der Entnahme, Ausformung und Verlagerung der fronto-orbitalen knöchernen Region. Dem operativen Verfahren liegen folgende Prinzipien zugrunde:

- die abnormen synostosierten Nähte zu öffnen,
- das intrakranielle Volumen zu vermehren,
- die Fehlbildung zu korrigieren und
- das weitere Schädelwachstum zu harmonisieren.

Dieses standardisierte Osteotomieschema kann für alle Formen der prämaternen Schädelnahtsynostosen mit Ausnahme des Scaphozephalus angewendet werden (Abb. 2). Über einen ästhetisch nicht beeinträchtigenden Bügelschnitt werden die Osteotomielinien schädelnahtbezogen angelegt. Durch die nahtorientierte Osteotomie wird eine Vielzahl von Suturen bis in die Schädelbasis eröffnet. Die Vorverlagerung der Knochensegmente ermöglicht durch Volumenvermehrung der Schädelkapsel, den erhöhten intrakraniellen Druck zu senken. Dies wird durch prä- und postoperative Druckmessungen sowie durch Besserung der druckbedingten Symptomatik bestätigt. So bilden sich Stauungspupillen schon kurze Zeit postoperativ zurück.

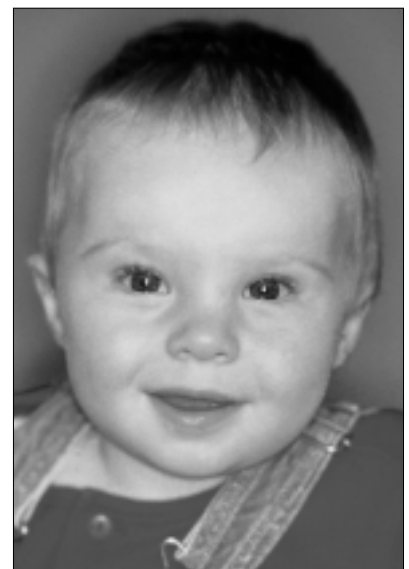


Abb. 2: Kind mit Trigonozephalus durch vorzeitige Synostose der Sutura frontalis (l., m.). Zustand 6 Monate nach fronto-orbitalem Advancement (r.).



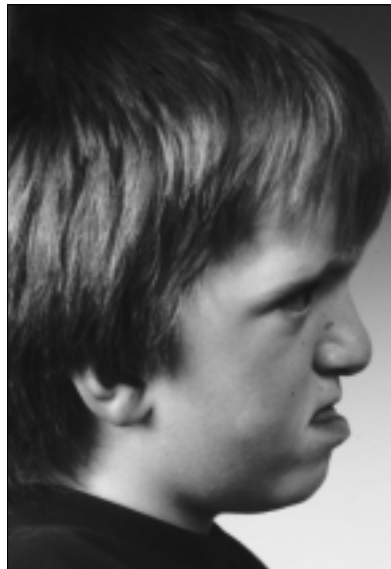
*Abb. 3: Plagiocephales Wachstum mit Gesichtsskoliose bei linksseitiger Koronarsynostose (l.), Ausgleich der Gesichtssymmetrie. 3 Jahre nach fronto-orbitalem Advancement. (r.)*

Postoperativ verläuft die körperliche und geistige Entwicklung der Kinder auffallend günstiger (11). Durch die Öffnung der synostosierten Nähte bis in die Schädelbasis wird die Wachstumshemmung zumindest zeitweise unterbrochen, so dass ein gewisser Wachstumsausgleich stattfinden kann. Dies äußert sich einerseits in einer weiteren Ausformung der Schädelkalotte, andererseits in einem harmonischen Gesichtswachstum. Dies konnten wir durch Wachstumsanalysen bei mehr als 800 Kindern belegen (14). So kommt es beispielsweise beim Plagiozephalus zu einem gewissen Ausgleich der Gesichtsskoliose (Abb. 3). Bei ausgeprägten Fehlbildungen, insbesondere bei starker Brachyzephalie, ist bisweilen wegen rezidivierender Wachstumsstörungen aufgrund einer frühzeitigen Reossifikation ein Zweiteingriff indiziert, um das defizitäre Wachstum nochmals zu korrigieren.

Sind die Schädelbasisnähte mitbetroffen, so tritt eine Mittelgesichtshypoplasie mit Protrusio bulbi auf. Zu deren Korrektur muss zusätzlich zum fronto-orbitalem Advancement eine Le Fort III-Osteotomie durchgeführt werden (10). Ein zweiseitiges Vorgehen wird zur Verminderung der operativen Risiken empfohlen. Hierbei wird eben-

falls über den Bügelschnitt ohne zusätzliche Hilfsinzisionen im Gesicht der gesamte Gesichtsschädel osteotomiert und nach ventro-kaudal verlagert. Die eingestellte Position wird durch Mikroplatten gegebenenfalls in Kombination mit einer Osteoplastik stabilisiert.

In jüngster Zeit wird nach Osteotomie des Gesichtsschädels das Prinzip der Distractionsosteogenese angewandt. Durch die langsame Verlagerung des Gesichtsschädels kann eine ideale ästhetische und funktionelle Position eingestellt



*Abb. 4: Acht Jahre altes Kind mit Mittelgesichtshypoplasie, Protrusio bulbi und Pseudoprogenie bei Morbus Crouzon (Dysostosis craniofacialis) (l.), Zustand nach Vorverlagerung des Mittelgesichtes (sogenannte Le Fort III Osteotomie) (r.)*

werden. Als günstiger Zeitraum für die Le Fort III-Osteotomie ist das 4. bis 10. Lebensjahr anzusehen (Abb. 4). Eine kieferorthopädische Nachbehandlung zur Retention der erreichten Verzahnung ist notwendig (sogenannte Delaire-Maske). Bei überschießendem Wachstum des Unterkiefers (Progenie) sollte dessen operative Rückverlagerung erst nach Wachstumsabschluss und vorheriger kieferorthopädischer Behandlung erfolgen.

<sup>1</sup> Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie

<sup>2</sup> Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie

<sup>3</sup> Klinik und Poliklinik für Anästhesiologie und Operative Intensivmedizin

<sup>4</sup> Klinik und Poliklinik für okuläre Motilitätsstörungen und Neuroophthalmologie

<sup>5</sup> Klinik und Poliklinik für Allgemeine Kinderheilkunde der Universität zu Köln

*Literatur bei den Verfassern: Univ.-Prof. Dr. Dr. Joachim E. Zöller Klinik und Poliklinik für Zahnärztliche Chirurgie und für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universität zu Köln, Kerpener Str. 62, 50937 Köln oder im Internet unter [www.aekno.de](http://www.aekno.de) in der Rubrik „Rheinisches Ärzteblatt“.*