

## KRANIOSYNOSTOSEN

### -Def.: -Kraniosynostosen:

Vorzeitige knöcherner Fusion von Schädelnähten mit resultierender genereller oder umschriebener Wachstumshemmung. (Bertolotti).

### -Kraniosynostose:

Missverhältnis zwischen Schädelinhalt und Schädelkapazität. (Schüller).

### -Formen:

- Nicht syndromale Kraniosynostosen
- syndromale Kraniosynostosen:
  - Crouzon
  - Apert (Akrocephalosyndactylie)
  - Pfeiffer
  - Saethre Chotzen
  - Kleeblattschädel

### -Pathogenese:

- Schädelbasis: chondrale Ossifikation
- Kalotte: desmale Ossifikation
- Schädelform: genetisch, hydrostatischer Druck des Schädelinhalts, Lagerung, Schwerkraft
- 1. LJ. Verdoppelung des Gehirnvolumens
- 3. LJ. 80% Erwachsenenvolumens
- Neurocranium und Viscerocranium über Schädelbasis eine Einheit

### -Suturales Wachstum

! Keine aktiven Wachstumszentren !

- a) Induktive Signale der Knochenfronten → Defektron / Überlappung
- b) Signale erhalten die neu gebildete Sutur, osteogene Signale von d. Dura
- c) Signale von Sutur hemmen osteogene Dura-Sutur
- d) Fehlen der Inhibition induziert Obliteration der Sutur

### -Symptomatik 1:

- Dynamischer Prozess: im Wachstumsverlauf Verstärkung der Symptomatik
- Pathologisch erhöhter intrakranieller Druck (Missverhältnis zwischen Schädel und Gehirn)
  - Herniation und Hirnparenchym
  - Liquorzirkulationsstörung (Hydrocephalus)
  - Störung der zerebralen Durchblutung (Hirnfarkt)
  - Hirnatrophie bei chronischem Hirndruck (bis 6. LJ. Hirndrucksteigerung?) (über 6.LJ. Hirnabbau?)

**-Hirndruckzeichen:**

- Kopfschmerzen
- Unruhe, Schlafstörung, Erbrechen, Weinen, Trinkschwäche, Gedeihstörung
- Cerebrale Anfälle
- Mentale Retardierung
- Opticusatrophie

**-Symptomatik 2:**

- Protrusio bulbi, inkompletter Lidschluß, Hornhauterosion
- Orbitadystrophie (Hyper- u. Hypotelorismus), Störung des binokularen Sehens
- Maxilläre Hypoplasie / Retrognathie
- Transversales Gesichtswachstum
- Einengung Nasen-Rachen-Raum, rez. Paukenergüsse, Mundatmer, Karies, bronchopulmonale Infekte
- Frontal offener Biss
- Gesichts- und Schädelform auffällig
- Psychosoziale Beeinträchtigung

**-Radiologische Zeichen:**

- Abnahme / Zunahme Liquorräume
- Cerebrale Herniation
- „Copper beaten“ Waben-/ Wolkenschädel

**-Syndrome:**

- Crouzon: (Dysostosis craniofacialis)
  - autosomal dominant
  - 1 : 25000
  - alle Schädelnähte
- Pfeiffer:     -Kraniosynostose
  - breite Finger, Zehen
  - variabel: partielle Syndaktylie (Verwachsen)
- Kleeblattschädel:
  - trilobulärer Schädel mit Kraniosynostose
  - ....
- Apert: (Acrocephalosyndactylie)
  - autosomal dominant
  - 1 : 2 Mio
  - Kraniosynostose
  - symmetrische Syndaktylie (häufig knöchern)
- Saethre-Chotzen:
  - autosomal dominant
  - Kraniosynostose
  - tief ansetzender Haaransatz frontal
  - Ptosis
  - Bradydaktylie, partia

### -Wachstumsmuster:

-Virchow: Prämatüre Synostose führt zu:

1. Hemmung der Knochenentwicklung — zur Suture
2. Verstärkte Knochenentwicklung in Richtung der betroffenen Naht

- a) Trigonocephalus
- b) Plagiocephalus
- c) Oxycephalus
- d) Brachycephalus
- e) Scaphocephalus

### -Diagnostik:

-Pädiatrie

-Ophthalmologie: Papillenödem, Visus

-HNO: Atemwegsbehinderung

-MKG: Stomatognathes System

-Neurochirurgie: ggf. Hirndruckmessung

### -Kraniofaziale Chirurgie:

-Historie: -Tessier adult

-Marchac u. Renier: kindliche kraniofaz. Chirurgie

## VORLESUNG 10 (21.11.02) (Krimmel)

### -Lineare Kraniotomie:

Alter : über 6 Monate: (Reossifikation)

-Narkoseführung besser

-Knochenplatten / Kalotten müssen wieder reponiert werden, sonst verknöchert es nicht; kein Nachwachsen

-Nicht direkt in Mitte reingehen, wegen Sinus Sagittalis

### -Fronto-orbitales Advancement mit totaler Kraniotomie :

-Powiertowski, Madosz

-Indikation : Pansynostose

-Alter : über > 6 Monate (Reossifikation)

-orbital fixieren, Kalotte freilassen

-Knochenplatten kann man entfernen, da sie wieder nachwachsen

### -Komplikationen:

-Duraverletzung 30-60%

-Blutung (Sinus sagittalis, A.meningea media, Hautvenen bei Umgehungskreislauf, knöcherner Hohlraum)

-Inkarzeration Hirngewebe in Trepanation

-Operationskomplikationen: 5-10%

-Operationsletalität: 2% zu Beginn der kraniofazialen Chirurgie

- Kinder sind transfusionspflichtig, aber es wird abgesaugtes Blut gereinigt und wiederverwendet.
- Kalotte wird mit Distanz wieder zurückgesetzt
- Problem: Bei Löchern in Kalotte kann sich Gehirn durchdrücken

**-Nachbehandlung:**

- 10 d stationäre Behandlung, 1 d Intensivstation**
- Entfernung Osteosynthesematerial?**  
(entfällt hier, da es nicht verwendet wird; wenn doch, dann muß es entfernt werden)
- Kontrolle 6-12 Monate**
- Hirndruck (Funduskopie)**
- Rezidiv (Röntgen)**