

ENDOSKOPISCH ASSISTIERTE KRANIOSYNOSTOSE-OPERATION

Benjamin Liniger



Benjamin Liniger

<https://doi.org/10.35190/Paediatria.d.2022.1.4>

Anatomie, Physiologie

Das Neurokranium des Neugeborenen besteht aus mehreren Knochenplatten, welche durch Bindegewebsstreifen, sogenannte Schädelnähte oder Suturen, miteinander verbunden sind (Abbildung 1). Diese Nähte gewähren eine gewisse Beweglichkeit des Schädels, zum Beispiel bei der Geburt, sie sind aber auch Wachstumszonen und entscheidend für das Schädelwachstum in den ersten Lebensjahren. Dort, wo sich mehrere Suturen kreuzen, finden sich breitere bindegewebige Flächen, bekannt als Fontanellen.

Während die Schädelbasis knorpelig angelegt ist und enchondral ossifiziert wird, findet im Bereich der Kalotte eine desmale Ossifikation statt. Dabei wird Bindegewebe direkt in Knochen umgewandelt. Als wichtiger Stimulus gilt das Hirnwachstum, welches eine Proliferation des Bindegewebes in den Suturen provoziert. Über mehrere Signalkaskaden zwischen Dura, Periost und Schädelnähten kommt es in der Folge zum Anbau von Knochen entlang der Schädelplatten. Dieses Flächenwachstum wird ergänzt durch ein modellierendes Wachstum, welches eine Anpassung der Form, insbesondere der Wölbung der einzelnen Knochen gewährleistet.

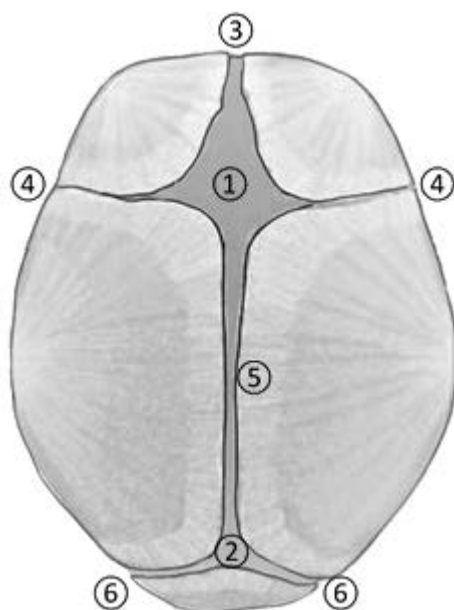


Abbildung 1. Schema Fontanellen und Suturen.

(1) Vordere Fontanelle (2) Hintere Fontanelle
(3) Frontalnaht (Sutura metopica) (4) Koronarnaht
(5) Sagittalnaht (6) Lambdanaht

Das Schädelwachstum ist bei intakter Funktion der Schädelnähte ein Spiegelbild des Hirnwachstums. Das Hirnvolumen verdoppelt sich in den ersten 6 Lebensmonaten und hat dann bereits 50% des Endvolumens erreicht. Bis ins Alter von 2 Jahren hat sich seit Geburt die Hirnmasse verdreifacht und umfasst dann bereits $\frac{3}{4}$ der Masse eines Erwachsenehirns. Ab dem Alter von ca. 4 Jahren überwiegt das modellierende Schädelwachstum das Flächenwachstum und im Alter von 10 Jahren ist kaum mehr eine Wachstumsaktivität in den Schädelnähten zu verzeichnen.

Die Schädelnähte und Fontanellen verschliessen sich nach einem bestimmten Muster, beziehungsweise in einer bestimmten Reihenfolge, der Zeitpunkt ist aber, insbesondere bei den Fontanellen, sehr variabel. Die vordere Fontanelle verschliesst sich in der Regel im Alter von 9-18 Monaten, die hintere im Alter von 3-6 Monaten. Eine nicht mehr als Lücke palpable Fontanelle impliziert nicht zwangsläufig, dass die beteiligten Schädelnähte schon vollständig ossifiziert sind. Einzig die Frontalnaht (Sutura metopica) verknöchert normalerweise bereits im Kindesalter. Ihr Verschluss beginnt im Alter von ca. 2 Monaten und ist im Alter von 2 Jahren abgeschlossen. Die übrigen grossen und im klinischen Alltag relevanten Nähte des Neurokraniums (Sagittalnaht, Koronarnaht, Lambdanaht) beginnen ihren Verschluss um das Alter von 2 Jahren und sind erst im mittleren Erwachsenenalter komplett ossär durchbaut.

Epidemiologie

Bei einer Kraniosynostose führt ein vorzeitiger Verschluss einer oder mehrerer Schädelnähte zu einer mehr oder weniger ausgeprägten, charakteristischen Deformität des Schädels. Die Inzidenz beträgt ca. 1:2500 Lebendgeburten^{1,2)}. Sie ist höher bei Jungen als bei Mädchen, wobei es diesbezüglich je nach betroffener Naht deutliche Unterschiede gibt. Es wird zwischen primären und sekundären sowie zwischen syndromalen und nicht-syndromalen Kraniosynostosen unterschieden.

Bei den nicht-syndromalen Fällen, welche ca. 80 – 90% aller ausmachen, liegt in der Regel eine isolierte Einzelnahtsynostose vor. Tabelle 1 fasst die wichtigsten nicht-syndromalen Kraniosynostose-Typen zusammen. Abbildung 2 zeigt schematisch die verschiedenen Schädelformen, Abbildungen 3a-5a klinische Bilder verschiedener Kraniosynostosen.

Korrespondenz:
benjamin.liniger@insel.ch

Betroffene Naht	Deformität	Relative Häufigkeit	M : F	Familiär
Sagittalnaht	Scaphocephalus	40 - 55%	3 : 1	2 - 6%
Frontalnaht	Trigonocephalus	5 - 25%	1-3 : 1	2 - 6%
Koronarnaht, einseitig	Anteriorer Plagiocephalus	20 - 25%	1 : 1-2	7 - 14%
Lambdanaht, einseitig	Posteriorer Plagiocephalus	0 - 5%	1 : 1	?

Tabelle 1.

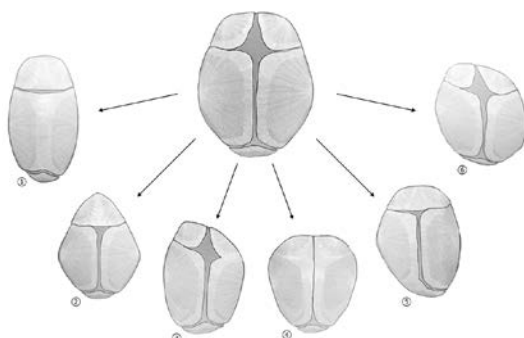


Abbildung 2. Schema Kraniosynostosen. (1) Scaphocephalus bei Sagittalnahtsynostose (2) Trigonocephalus bei Frontalnahtsynostose (3) Anteriorer Plagiocephalus bei einseitiger Koronarnahtsynostose rechts (4) Anteriorer Brachycephalus bei beidseitiger Koronarnahtsynostose (5) Posteriorer Plagiocephalus bei Lambdanahtsynostose links (6) Lagerungsbedingter posteriorer Plagiocephalus links ohne Kraniosynostose.



Abbildung 4. Trigonocephalus bei Frontalnahtsynostose (a) präoperativ (b) postoperativ



Abbildung 3. Scaphocephalus bei Sagittalnahtsynostose (a) präoperativ (b) postoperativ



Abbildung 5. Anteriorer Plagiocephalus bei Koronarnahtsynostose rechts (a) präoperativ (b) postoperativ

Insgesamt ist die Inzidenz der Kraniosynostosen in den letzten Jahrzehnten konstant geblieben. Hingegen hat interessanterweise die relative und absolute Häufigkeit der Frontalnahtsynostose zugenommen^{2,3}. Während in früheren Erhebungen eine relative Häufigkeit von 5 – 10% festgestellt wurde, geht man in aktuelleren Studien von einer relativen Häufigkeit

von 20 – 25% aus. Die Ursache für diese Zunahme ist nicht bekannt.

Ätiologie

Die Ätiologie der nicht-syndromalen Kraniosynostose ist multifaktoriell und heterogen. Grundsätzlich geht man von einer starken genetischen Komponente aus

(autosomal dominant), welche durch diverse Umgebungsfaktoren modifiziert wird. Auch bei den nicht-syndromalen Fällen kann eine gewisse familiäre Häufung festgestellt werden (Tabelle 1)^{4,5)}.

10 – 20% der Kraniosynostosen treten im Rahmen eines Syndroms auf^{4,6,7)}. Dabei sind in der Regel mehrere Schädelnähte betroffen und meist zusätzliche Fehlbildungen des Skeletts (vor allem der Extremitäten), des Zentralnervensystems und der inneren Organe vorhanden. Verschiedene Mutationen wurden identifiziert, welche hauptsächlich die Gene des Fibroblast Growth Factor Receptor (FGFR 1, 2 und 3) und des Twist Family BHLH Transcription Factor (TWIST) sowie des Msh Homeobox (MSX 2) betreffen. Die Vererbung ist in der Regel autosomal dominant, bei allerdings hoher Spontanmutationsrate (assoziiert mit hohem väterlichem Alter), die Penetranz unvollständig (ausser beim Saethre-Chotzen-Syndrom) und die Expressivität variabel.

Es existieren über 180 verschiedene Syndrome, welche mit einer Kraniosynostose assoziiert sind. 90% dieser Patienten leiden an einem der folgenden fünf: Apert, Crouzon, Muenke, Pfeiffer und Saethre-Chotzen⁶⁾. Sie sind charakterisiert durch eine beidseitige Koronarnaht-Synostose, Mittelgesichtshypoplasie sowie je nach Syndrom weitere Fehlbildungen, v.a. der Hände und Füsse.

Sekundäre Kraniosynostosen sind sehr selten. In der Literatur werden verschiedene Ursachen genannt, strukturelle (z.B. inadäquates Hirnwachstum, Trauma), endokrinologische (z.B. Hyperthyreose), metabolische, hämatologische und medikamentös-toxische^{8,9)}.

Klinik, Diagnostik

Bei einem vorzeitigen Nahtverschluss kommt die Deformität des Schädels (Tabelle 1) dadurch zustande, dass das Wachstum der beiden angrenzenden Knochen senkrecht zur betroffenen Naht gehemmt wird und gleichzeitig, getriggert durch den Wachstumsimpuls des Hirns, ein kompensatorisches Mehrwachstum in Längsrichtung der Naht stattfindet (Gesetz nach Virchow). Der Impuls wirkt auch auf die Schädelbasis und das Viszerokranium, so dass es beispielsweise bei einer einseitigen Koronarnahtsynostose auch zu einer Asymmetrie des Gesichtes kommt.

In den meisten Fällen lassen sich Einzelnahstsynostosen, oft auch Multinahstsynostosen, auf Grund der charakteristischen Befunde klinisch und bereits in den ersten Lebenswochen diagnostizieren. Ausserdem können offene und verschlossene Schädelnähte in der Regel sonografisch gut dargestellt werden, so dass das klassische Röntgenbild in der Primärdiagnostik zunehmend an Bedeutung verliert. Konventionell radiologisch lassen sich allerdings nebst den Suturen auch die Schädelproportionen und allfällige Deformitäten der Orbitae abbilden sowie Kraniotabes (Aussünnung der Kalotte), welche bei Kraniosynostosen oft an typischen Stellen vorliegen. Die Konturen und Proportionen des Schädels werden heutzutage aber

immer mehr mit moderneren Techniken wie Oberflächen-scans oder 3D-Fotographie festgehalten.

Die Computertomographie sollte Spezialfällen vorbehalten werden, z.B. bei unklaren oder komplexen klinischen Befunden, Multinahstsynostosen, bei Verdacht auf weitere ossäre Fehlbildungen des Neuro- oder Viszerokraniums oder zur präoperativen Planung von komplexen Eingriffen. Bei Hinweisen auf ein Syndrom ist ein genetisches Konsil indiziert sowie ein MRI des Schädels, um assoziierte intrakranielle Fehlbildungen auszuschliessen. Dabei können mit Black Bone – Sequenzen auch Nahstsynostosen nachgewiesen oder ausgeschlossen werden. Je nach Krankheitsbild sind weitere Fachdisziplinen wie die Neuropädiatrie, Kieferchirurgie und Oto-Rhino-Laryngologie beizuziehen.

Die Schädeldeformität, welche durch den vorzeitigen Nahtverschluss entsteht, kann unterschiedlich ausgeprägt sein, je nach Zeitpunkt der vollständigen Verknöcherung sowie der zu Grunde liegenden Ursache (Genetik, Umgebungsfaktoren) und Pathogenese. In der Regel nimmt die Deformität in den ersten Lebensmonaten deutlich zu, im Verlauf langsamer, bis ab dem Alter von 3-4 Jahren die Proportionen des Neurokraniums stagnieren. Sind hingegen, wie bei den meisten syndromalen Formen, die Suturen des Mittelgesichts mitbetroffen, nehmen die Disproportionen zwischen Viszero- und Neurokranium bis ins Jugendalter zu.

Therapie

Die therapeutischen Optionen bei Kraniosynostose sind ausschliesslich chirurgisch. Die Behandlung verfolgt das Ziel, die Schädelform zu normalisieren und allfällige Folgeschäden zu verhindern. Wie häufig es im natürlichen Verlauf von nicht-syndromalen, monosuturalen Fällen zu relevanten Komplikationen kommt, ist äusserst umstritten. So wird in der Literatur seit Jahrzehnten sehr widersprüchlich über die Inzidenz und Bedeutung des erhöhten Hirndrucks in dieser Patientengruppe berichtet^{10,11)}. Das gleiche gilt für eine allfällige Verzögerung der allgemeinen Entwicklung¹²⁻¹⁴⁾. Unbestritten ist, dass Kinder mit nicht-syndromalen Kraniosynostosen in der Regel einen normalen IQ haben, gleichzeitig aber überdurchschnittlich oft (20-50%) eine Teilleistungsschwäche aufweisen, z.B. ein Defizit in der sprachlichen Entwicklung, der räumlichen Orientierung oder beim Lösen abstrakter Aufgaben¹⁵⁾. Ob diese Inzidenz davon beeinflusst wird, ob, wann und wie eine operative Behandlung stattfindet, wird sehr kontrovers diskutiert.

Je nach Suture und Ausprägung ist auch die Orbita von der Schädeldeformität mitbetroffen. Dadurch ist das Risiko für Refraktionsstörungen, Astigmatismus und Strabismus bei Kindern mit Kraniosynostose erhöht. Bei allen sollte deshalb routinemässig eine ophthalmologische und orthoptische Untersuchung durchgeführt werden, inklusive Beurteilung des Fundus zum Ausschluss von Stauungspapillen. Allfällig pathologische Befunde können eine Hilfestellung sein bei der Entscheidung für oder gegen eine Operation, sie sind

Fortbildung

aber bei nicht-syndromalen, monosuturalen Fällen selten.

Während also bei vielen Patienten der ästhetische Aspekt in der Diskussion der Operationsindikation im Vordergrund steht, spielen bei den syndromalen Kraniosynostosen die funktionellen Faktoren eine weit wichtigere Rolle. Der intrakranielle Druck ist oft erhöht und die ophthalmologischen Probleme sind deutlich häufiger (Hypertelorismus, Exophthalmus, Strabismus)^{6,10}. Mittelgesichtshypoplasie und assoziierte Fehlbildungen führen oft zu engen Atemwegen, Kiefer- und Zahnfehlstellungen sowie Schalleitungsschwerhörigkeit. Zudem stellt das äussere Erscheinungsbild im Jugendalter oft eine wesentliche psychosoziale Belastung dar.

Die erste Operation bei Kraniosynostose wurde 1890 durch Lannelongue durchgeführt, die erste effektive Suturektomie 1892 durch Lane. In dieser Pionierzeit gingen die Eingriffe mit einer sehr hohen Morbidität und Mortalität einher, so dass sie 1894 bereits wieder verlassen und erst anfangs der 1920er Jahre wiederaufgenommen wurden^{16,17}.

In den 1940er Jahren hat sich die Stripkraniektomie, das heisst die streifenförmige Resektion der vorzeitig verschlossenen Naht, als Standardeingriff bei Kraniosynostose etabliert. Allerdings wurden bei älteren Kindern auf Grund der häufigen raschen Re-Osifikation im Bereich der Kraniektomie und unbefriedigenden Formkorrektur im Langzeitverlauf immer wieder komplexe Revisionseingriffe notwendig. Mit diversen Techniken, dem Einsatz von Fremdmaterialien und speziellen Spüllösungen wurde versucht, diese Rezidiv-Rate zu senken. Gleichzeitig wurden dank weiterer Fortschritte in der Anästhesie und Transfusionsmedizin ausgedehnte Operationen zunehmend sicherer. Tessier gilt als der Begründer der modernen Schädelchirurgie. Er entwickelte in den 1960 und 1970er Jahren verschiedene umfangreiche, remodellierende Verfahren zur Korrektur von Kraniosynostosen, die bis heute weitverbreitet und mit Erfolg durchgeführt werden. Allerdings sind sie mit einer hohen Invasivität verbunden, das heisst mit langen Operationszeiten, hohem Blutverlust und Transfusionsbedarf, langem Spitalaufenthalt und entsprechend hohen Kosten.

Jimenez und Barrone lancierten deshalb in den 1990er Jahren eine minimal invasive, endoskopisch unterstützte Technik der Kraniosynostose-Operation mit nachfolgender Orthesen-Behandlung, die sich inzwischen in vielen Zentren in Nordamerika und Europa als Behandlungsoption oder gar Standard etabliert hat und bei allen Einzelnahtsynostosen und teilweise auch bei Multinahtsynostosen in syndromalen Fällen zur Anwendung kommt^{18,19}.

Das Prinzip der Methode geht auf das oben erwähnte Modell von Virchow zurück, das besagt, dass ein Schädel senkrecht zu einer verschlossenen Naht nicht wächst, längs dazu aber auf Grund des Wachstumsstimulus des Hirns umso mehr. Bei dieser moder-



Abbildung 6. Schema endoskopisch assistierte Kraniektomien. Die roten Linien bezeichnen die Hautschnitte, die hellen Flächen den Bereich des Schädelknochens, der entfernt wird. (a) Sagittalnahtsynostose (b) Frontalnahtsynostose (c) Koronarnahtsynostose (d) Orthese

nen Stripkraniektomie wird die betroffene Naht sowie je nach Deformität zusätzliche kleine Knochenstücke, sogenannte Sidecuts, entfernt und anschliessend das Schädelwachstum mit Hilfe einer Orthese über 6-12 Monate gesteuert, so dass der Schädel seine natürliche Form erlangt (Abbildung 6). Für ein bestmögliches Resultat sollte der Eingriff früh, das heisst bis ins Alter von 3 Monaten, maximal 4-5 Monaten, durchgeführt werden, um das zu diesem Zeitpunkt rasche Wachstum des Hirns optimal auszunutzen. Die Entfernung des Knochens erfolgt endoskopisch unterstützt und mit feinen Instrumenten, so dass nur kleine Hautinzisionen gemacht werden müssen. Eine grossflächige Mobilisation des Skalps ist nicht notwendig und die kurzen Narben haben kaum die Tendenz, sich zu verbreitern, so wie es bei den langen Hautschnitten der konventionellen Operation (Bügelschnitt von Ohr zu Ohr) oft der Fall ist. Eine Rekonstruktion des Schädelsknochens erübrigt sich.

Die Orthesen werden anhand Oberflächenscans und mittels einer eigens dafür entwickelter Software designet und von einem 3D-Drucker produziert. Sie sind leicht und das Polster atmungsaktiv, so dass sie die Kinder fast ausnahmslos gut tolerieren, obwohl sie 23 Stunden pro Tag getragen werden müssen. Die erste Vorstellung im Orthopädie-Fachgeschäft erfolgt eine Woche postoperativ, nach Rückgang der Schwellung, die Behandlung beginnt zwei Wochen postoperativ.

In zahlreichen Studien konnte die deutlich verminderte Invasivität dieser Operationstechnik bei gleich guten funktionellen und ästhetischen Ergebnissen nachgewiesen werden²⁰⁻²³. Im Vergleich zu den konventionellen Eingriffen werden der Spitalaufenthalt

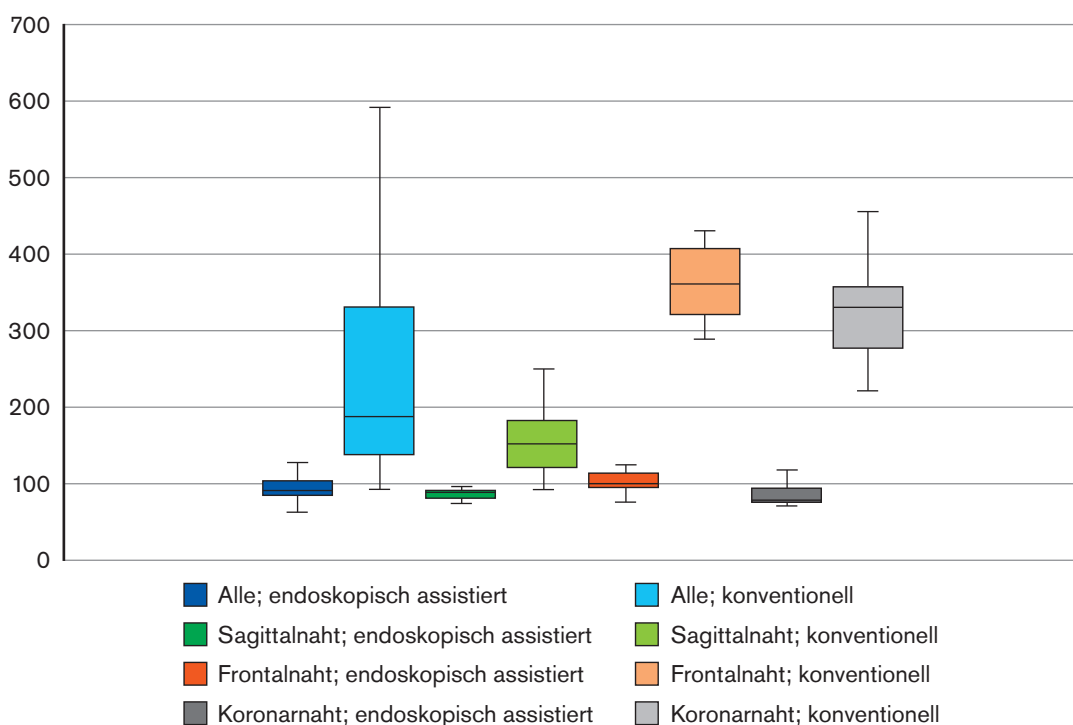
und die Operationsdauer deutlich verkürzt sowie der Blutverlust und die Transfusionsrate reduziert. Es sind keine Drainagen notwendig und die Narben werden deutlich kleiner. Komplikationen wie Massenblutung und Verletzung der Dura kommen viel seltener vor.

An den beiden Berner Kinderkliniken am Spitalzentrum Biel und Inselspital Bern wird das minimal invasive Verfahren seit Anfang 2017 angeboten. Seither wurden über 50 Kraniosynostose-Operationen endoskopisch assistiert durchgeführt. Die Daten, welche zur Qualitätskontrolle erhoben wurden, bestätigen die Resultate der erwähnten Studien. Der Spitalaufenthalt hat sich von 6 auf 3 Tage halbiert, die Dauer des Eingriffs auf die Hälfte (Sagittalnaht) bis auf ein Viertel (Koronarnaht) reduziert (Grafik 1) und der Blutverlust halbiert (Frontalnaht) bis gedrittelt (Koronarnaht) (Grafik 2). Bei den Kindern mit Sagittalnahtsynostose konnte gezeigt werden, dass sich der Schädelindex im gleichen Ausmass korrigiert wie beim konventionellen Eingriff, sofern nach der endoskopisch assistierten Operation die Orthesen-Behandlung korrekt durchgeführt wird. Die Abbildungen 3b-5b zeigen die gleichen Kinder wie auf den Abbildungen 3a-5a, jeweils 1 Jahr postoperativ nach einer endoskopisch assistierten Operation und Orthesen-Behandlung.

Nachsorge

Alle Kinder mit Kraniosynostose werden postoperativ bis zum Abschluss des Wachstums in der Kinderchirurgischen Sprechstunde nachkontrolliert, unabhängig davon, mit welcher Technik sie operiert wurden. Das Schädelwachstum soll überwacht, das ästhetische Resultat evaluiert, seltene Spät komplikationen wie persistierende Schädellücken oder Rezidive erfasst werden. Rund um die Einschulung wird ausser-

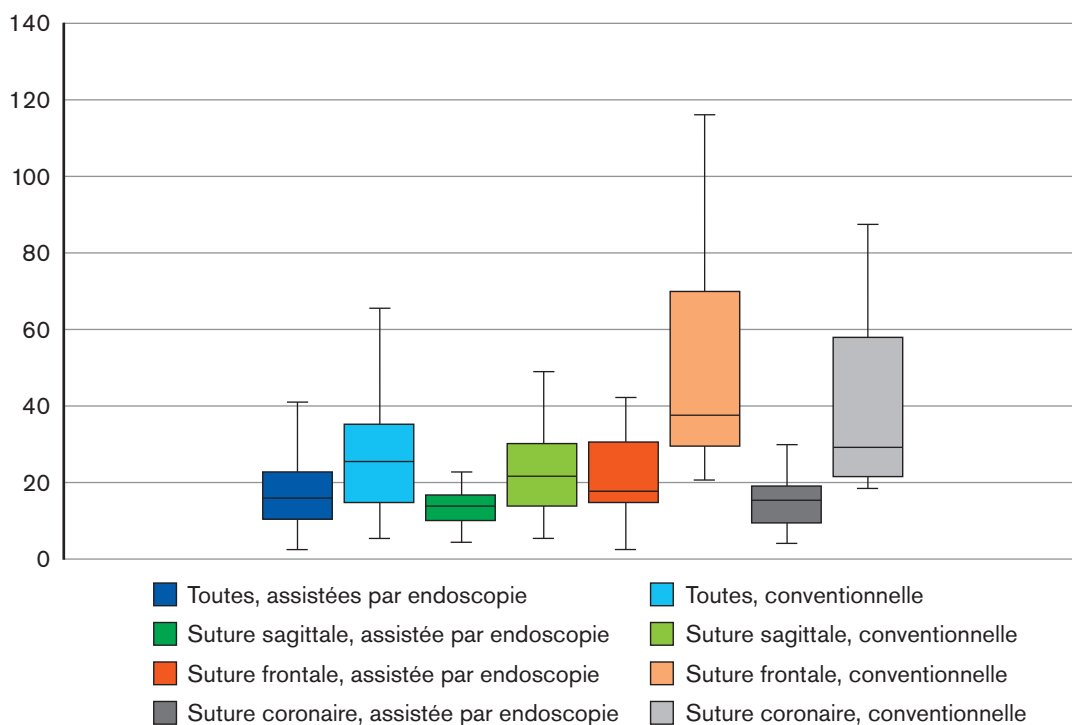
Dauer der Operation



Grafik 1. Dauer der Operationen im Vergleich. Daten aus den Kinderkliniken Bern und Biel.

Fortbildung

Pertes de sang (ml/kg)



Grafik 2. Blutverlust während der Operationen im Vergleich. Daten aus den Kinderkliniken Bern und Biel.

dem auf eine allfällige Teilleistungsschwäche geachtet und bei Bedarf eine entsprechende Abklärung und Unterstützung in die Wege geleitet. Im Jugendalter wird immer auch eine allfällige Narbenkorrektur und die allgemeine Zufriedenheit der Teenager mit ihrem Aussehen thematisiert. Die Kraniosynostose ist ein von der Invalidenversicherung der Schweiz (IV) anerkanntes Geburtsgebrechen (GgV 123). Die Behandlungen und Kontrollen werden daher ab Operation bis ins Alter von 20 Jahren über die IV abgerechnet.

Das Wichtigste in Kürze

- Die meisten Kraniosynostosen lassen sich klinisch und schon in den ersten Lebenswochen diagnostizieren.
- Die Operationsindikation muss unter verschiedenen Aspekten diskutiert werden. Dabei sind mögliche funktionelle Spätfolgen und ästhetische Aspekte zu beachten.

- Die endoskopisch assistierte Operation ist im Vergleich zur konventionellen deutlich weniger invasiv, sie muss aber bis ins Alter von 3 (-5) Monaten stattfinden.
- Die Kinder mit Verdacht auf Kraniosynostose müssen daher früh, spätestens nach der Zweimonatsuntersuchung zugewiesen werden, damit noch alle Therapieoptionen offenstehen.
- Nach einer endoskopisch assistierten Kraniosynostose-Operation muss eine Orthesen-Behandlung über 6-12 Monaten durchgeführt werden, welche die Kinder in aller Regel problemlos tolerieren.

Für das Literaturverzeichnis verweisen wir auf unsere Online Version des Artikels.

Autor

Dr. med. Benjamin Liniger, Kinderchirurgie Spitalzentrum Biel und Inselspital Bern

Der Autor hat keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.