

KRANIOSTENOSEN – ANGEBORENE FEHLBILDUNGEN MIT KONTINUIERLICH WEITERENTWICKELTER CHIRURGISCHER KORREKTUR

Mahmoud Messerer, Camille Niederhauser, Ethan Harel

Übersetzer: weiss traductions genossenschaft



Mahmoud Messerer

Camille Niederhauser
Ethan Harel

<https://doi.org/10.35190/Paediatria.d.2023.4.4>

Abstract

Kraniostenosen sind seltene angeborene Fehlbildungen, die in nichtsyndromale und syndromale Formen unterteilt werden. Die Diagnose erfolgt klinisch und kann gegebenenfalls durch ergänzende Abklärungen bestätigt werden, beispielsweise anhand einer CT-Untersuchung des Gehirns bei den einfachen Formen oder durch Gentests bei den syndromalen Formen. Die Behandlung stützt sich im Wesentlichen auf die chirurgische Korrektur, die Gesamtbetreuung erfolgt jedoch multidisziplinär. Der vorliegende Artikel befasst sich mit den wichtigsten Elementen für die klinische Diagnose, den anatomischen und pathologischen Grundlagen sowie der chirurgischen Behandlung im Rahmen unserem ERAS®-Protokolls.

Einleitung

Kraniostenosen (KS) sind definiert als vorzeitiger Verschluss einer oder mehrerer Suturen der Schädelkalotte⁽¹⁾. Sie sind angeboren, betreffen eine von 2000 bis 2500 Geburten und werden hauptsächlich in zwei Gruppen unterteilt: syndromale und nichtsyndromale KS⁽²⁾.

Nichtsyndromale KS gelten als einfach (oder isoliert), da sie meist eine einzelne Suture betreffen und nicht mit sonstigen körperlichen Fehlbildungen assoziiert sind. Sie treten überwiegend sporadisch auf und machen mehr als 80 % der KS aus⁽²⁾.

Bei einer komplexen KS ist dagegen mehr als eine Naht betroffen, bei gleichzeitigem Vorliegen weiterer körperlicher Fehlbildungen. Solche KS zählen daher zu den schwereren kraniofazialen Syndromen. Sie machen weniger als 20 % aller KS aus und werden als syndromale KS bezeichnet⁽²⁾. Beim Grossteil dieser Fälle liegen eine familiäre Häufung und genetische Mutationen mit autosomal-dominanter Vererbung vor⁽³⁾.

Eine einfache KS resultiert aus dem vorzeitigen Verschluss einer einzelnen Suture und führt zu einer spezifischen Deformität, die – je nach Art der KS – ein mehr oder weniger hohes Risiko ästhetischer Beeinträchtigungen mit sich bringt, daneben aber auch das Risiko einer intrakraniellen Hypertension (IH) mit Auswirkungen auf die kognitive und motorische neurologische Entwicklung birgt⁽¹⁾. Bei komplexen Formen

mit mehreren betroffenen Suturen ist das Risiko einer intrakraniellen Hypertension höher und kann bis zu 60 % betragen⁽⁴⁾.

Die Behandlung erfolgt bei allen Kraniostenosen chirurgisch durch einen Spezialisten oder eine Spezialistin für pädiatrische Neurochirurgie an einem Zentrum der tertiären Versorgung, eventuell unter Beiziehung von Spezialist:innen für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie. Je nach betroffener Suture und Alter des Kindes kommen unterschiedliche Techniken zur Anwendung. Bei den klassischen sogenannten «offenen» Techniken wird eine breite Inzision gesetzt und eine komplette Remodellierung aller betroffenen Suturen und Knochen vorgenommen. Seit einigen Jahren werden zunehmend die minimalinvasiven Techniken der endoskopischen Chirurgie eingesetzt, bei denen mit kleineren Inzisionen gearbeitet wird. Dieses Vorgehen kommt jedoch nicht bei allen Patient:innen in Frage, weshalb die Entscheidung jeweils im Einzelfall zu treffen ist.

Angesichts der Spezifität dieser Krankheitsbilder erfolgt die Behandlung in einem multidisziplinären Setting. Das Team der pädiatrischen Neurochirurgie wird von Kinderärzt:innen und Kinderchirurg:innen, Anästhesist:innen, Mund-Kiefer-Gesichtschirurg:innen, Fachärzt:innen für medizinische Genetik sowie von Fachpflegekräften, Physiotherapeut:innen und Osteopath:innen unterstützt. Um eine gute Zusammenarbeit und Kommunikation zwischen allen Beteiligten zu gewährleisten und die mit der Behandlung verbundenen Komplikationen zu reduzieren, haben wir am CHUV seit Ende 2022 das ERAS®-Protokoll für KS eingeführt.

Das ERAS®-Protokoll ermöglicht es, operierte Kinder drei Tage nach dem Eingriff nach Hause zu entlassen und die mit diesen Krankheitsbildern verbundene Morbidität zu verringern.

Anatomie und Physiologie der kranialen Suturen und Entstehung von Kraniostenosen

Der Schädel des gesunden Neugeborenen besteht aus folgenden Knochen: dem paarigen Os frontale, dem paarigen Os parietale, dem paarigen Os temporale so-

Korrespondenz:

Mahmoud.messerer@chuv.ch

Fortbildung

wie dem Os occipitale. Diese Knochen sind durch bindegewebige Suturen locker verbunden (Frontalnaht, Sagittalnaht, Koronarnaht und Lambdanaht), wodurch sie gegeneinander beweglich sind; der Schädel des Neugeborenen ist daher verformbar⁽⁵⁾. Der endgültige Verschluss dieser Suturen erfolgt allmählich und zu unterschiedlichen Zeitpunkten, bis der Schädel im Erwachsenenalter schliesslich komplett starr ist⁽⁶⁾.

Da die Schädelknochen in den ersten Lebensmonaten beweglich sind, bewirkt die Schubwirkung des in dieser Zeit rasch wachsenden Gehirns eine Grössenzunahme des Schädels. Später schliessen sich die Suturen und Fontanellen im Rahmen eines natürlichen, derzeit noch nicht vollständig aufgeklärten Prozesses. Jede Sutura schliesst sich zu einem anderen Zeitpunkt. Abgesehen von der Frontalnaht, die sich im Alter von zwei Monaten zu schliessen beginnt, setzt der Verschluss bei den übrigen Suturen nach dem ersten Lebensjahr ein⁽⁷⁾.

Offene Suturen werden als richtungsgebende Wachstumszentren angesehen. Der prämatüre Verschluss einer Sutura hemmt das Wachstum senkrecht zu dieser Naht, was durch ein Wachstum in paralleler Richtung

zur betroffenen Sutura kompensiert wird und zu einer charakteristischen Deformität führt. Dieses Phänomen wurde 1851 von Virchow beschrieben⁽⁸⁾. In Abhängigkeit von der betroffenen Sutura nimmt der Kopf also eine charakteristische Form an (siehe Abbildung 1).

Bei einer Kraniosynostose blockiert das Wachstumshindernis auf Höhe der richtungsgebenden Struktur den Schub des Gehirns. Gerade dieser enge Zusammenhang erleichtert es uns, die klinischen Auswirkungen hinsichtlich des Risikos einer intrakraniellen Hypertension sowie der psychomotorischen Entwicklung eines Kindes beim vorzeitigen Verschluss einer oder mehrerer Suturen zu verstehen.

Genetischer Hintergrund von Kraniosynostosen

Syndromale KS sind monogenetischen Ursprungs und werden überwiegend autosomal-dominant vererbt. Zusammen lassen sie sich in der Regel auf Mutationen von sechs Genen (FGFR2, FGFR3, TWIST1, EFN1, TCF12, ERF) zurückführen, die entsprechend abzuklären sind⁽⁹⁾. Einige von ihnen führen zu unwechselbaren Syndromen, deren klinische Merkmale und Genotyp-Phänotyp-Korrelationen umfassend untersucht sind⁽¹⁰⁾ (siehe Tabelle 1).

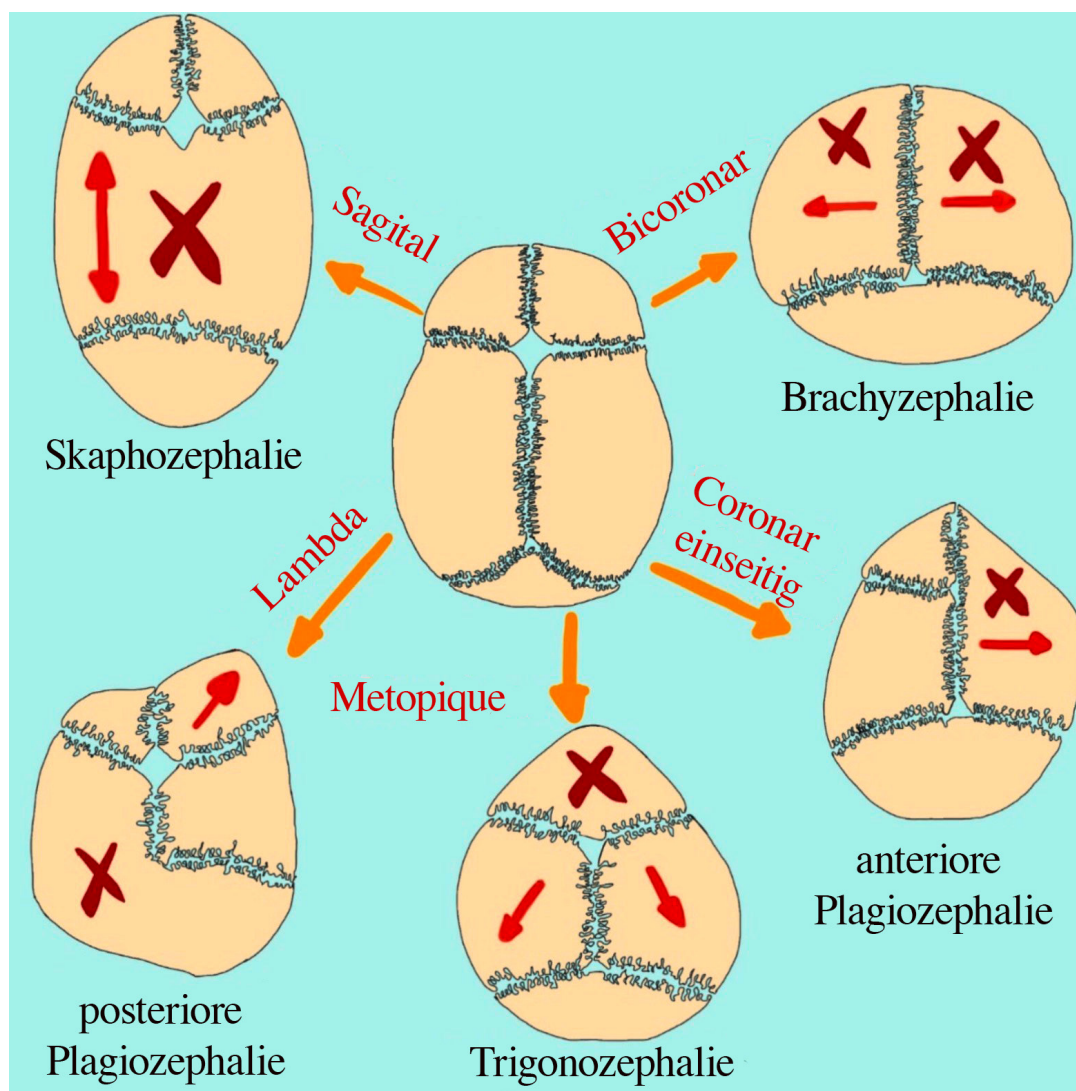


Abbildung 1. Arten von Kraniosynostosen in Abhängigkeit von der jeweils betroffenen Sutura.

Syndromale Kraniosynostosen	Genetik
Apert	FGFR2
Pfeiffer	FGFR2, FGFR1, FGFR3
Crouzon	FGFR2, FGFR3, ERF
Saethre-Chotzen	TWIST1, TCF12, FGFR3, FGFR2
Kranio-fronto-nasale Dysplasie	EFNB1
Nichtsyndromale Kraniosynostosen	Genetik
Sagittalnaht	SMAD6, ERF
Koronarnaht	FGFR3, TWIST, TCF12, EFNB1, EFNA4
Frontalnaht	TWIST, SMAD6, FREM1
Lambdanaht	ERF

Tabelle 1. Ursächlich beteiligte Gene bei den wichtigsten syndromalen und nichtsyndromalen Kraniosynostosen.

Obwohl nur sechs Gene für den Grossteil der syndromalen KS verantwortlich sind, hat etwa ein Viertel der verbleibenden Fälle einen heterogenen genetischen Ursprung, der ätiologisch erst in jüngerer Zeit erkannt wurde. Tatsächlich wurde die Identifizierung neuer Gene durch das Next Generation Sequencing erheblich beschleunigt. Twigg und Wilkie⁽¹⁰⁾ identifizierten insgesamt 57 validierte Gene. Ihre Arbeiten zeigten auch das unbeständige Verhältnis zwischen diesen Genen und dem Auftreten einer KS; selbst beim Vorliegen einer Mutation wurde nur in wenigen Fällen eine KS festgestellt⁽¹⁰⁾.

Im Gegensatz zu syndromalen KS werden nicht-syndromale KS nicht durch eine Mutation in einem Einzelgen hervorgerufen und sind nicht vornehmlich mit autosomal-dominanten Erbgängen assoziiert⁽¹¹⁾.

Ihre Genese ist demnach multifaktoriell; ein primärkausal genetischer Ursprung wird nur in 5 % der Fälle nachgewiesen⁽¹²⁾.

Umweltfaktoren wie Zwillinge, fortgeschrittenes paternes Alter und Rauchen wurden mit dem Risiko von Skaphozephalie assoziiert⁽¹¹⁾. Beim prämaternen Koronarnahtverschluss wurden familiäre Häufungen berichtet. Die Einnahme von Valproat durch die Mutter wurde als signifikanter Risikofaktor für Trigonocephalie genannt⁽¹²⁾.

Klinische Diagnose

Die Diagnose einer KS erfolgt klinisch und beruht auf der charakteristischen Schädelmorphologie. Dies gilt insbesondere für nichtsyndromale KS, bei denen der vorzeitige Verschluss einer Suture jeweils zu einer relativ ausgeprägten morphologischen Veränderung des Schädels führt (siehe Abbildung 2).

Beim Skaphozephalus streckt sich der Schädel in die Länge. Beim Trigonocephalus verschmälert sich

die Schädelvorderseite, sodass eine dreieckige Schädelform entsteht. Beim Plagiozephalus flacht der Schädel im Bereich der verschlossenen Naht ab. Bei entsprechendem Verdacht lässt sich palpatorisch unter Umständen unter der Haut ein Knochenkamm neben der betroffenen Suture feststellen.

Nicht zuletzt muss der Kinderarzt oder die Kinderärztin auch auf Zeichen einer intrakraniellen Hypertension achten, die in 10 % der nichtsyndromalen KS-Fälle⁽¹⁾ vorliegen, eventuell auch mittels fundoskopischer Beurteilung⁽¹³⁾.

Bei der präoperativen Untersuchung gestattet eine Schädel-CT mit Knochenfenster und dreidimensionaler Rekonstruktion die Bestätigung der Diagnose sowie die Beurteilung der übrigen Suturen⁽¹⁴⁾. Wir empfehlen das CT lediglich zu Zwecken der Operationsplanung; die Diagnose erfolgt grundsätzlich klinisch. Um eine unnötige Strahlenbelastung zu vermeiden, ist diese Untersuchung gegebenenfalls vom zuständigen Neurochirurgen oder von der zuständigen Neurochirurgin anzufordern.

Dagegen werden syndromale KS aufgrund der zahlreichen damit einhergehenden körperlichen Fehlbildungen sehr früh erkannt, in manchen Fällen bereits vorgeburtlich. Im Falle einer Diagnose in den ersten Lebensmonaten können auffallende Gesichtsdeformitäten vorliegen, die mit Störungen der Sehfunktion, der Zahnstellung oder der Hörfunktion, in schwersten Fällen auch der Atmung einhergehen können. Dies kann zu erheblichen funktionellen Beeinträchtigungen führen⁽¹⁵⁾.

Klinische und epidemiologische Merkmale nichtsyndromaler Kraniosynostosen

Skaphozephalie: Hierbei handelt es sich um die am häufigsten auftretende Form. Sie macht mit einer Prävalenz in der Grössenordnung von einer auf 5000 Ge-



Abbildung 2. Fotografien von Kindern mit typischen Schädeldeformitäten bei

A. Skaphozephalus (langgestreckter Schädel)

B. Trigonozephalus (Vorderseite des dreieckförmigen Schädels)

C. rechtsanterioren Plagiozephalus (rechtsfrontale Abflachung mit Hochstand der Orbita rechts und frontaler Vorwölbung links)

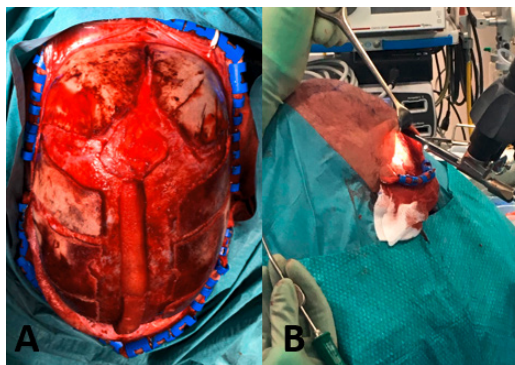


Abbildung 3. Intraoperative Aufnahme einer Skaphozephalus-Korrektur.

Links Offene Operationstechnik und rechts Endoskopische Operationstechnik

burten mehr als 50 % der nichtsyndromalen KS-Fälle aus⁽¹⁶⁾. Hervorgerufen wird sie durch eine Synostose der Sagittalnaht (siehe *Abbildung 1*). Dies hat ein anteroposteriores Wachstum zur Folge, das in einer sehr langgestreckten Schädelform mit frontaler und/oder posteriorer Vorwölbung resultiert. In der Aufsicht erscheint der Schädel kahnförmig, daher der Name Skaphozephalus. (Das Präfix «skapho-» leitet sich aus dem Griechischen ab und bedeutet «Kahn» oder «Boot».) Das chirurgische Prinzip besteht darin, die abnorme Sagittalnaht zu lösen sowie die Wachstumszentren des restlichen Schädels durch streifenförmige Osteotomien (lineare Kraniektomie) entlang der Koronar- und Lambdanaht auszurichten⁽¹⁾. Möglich sind offene oder endoskopische Techniken, abhängig vom Alter des Kindes und dem Schweregrad der Stenose⁽¹⁷⁾ (siehe *Abbildung 4*).

Trigonozephalie: Sie ist die zweithäufigste Form und in etwa 30 % der Fälle anzutreffen. Betroffen ist eines von 15 000 Neugeborenen⁽¹⁶⁾. Zugrunde liegt hier ein Verschluss der Frontalnaht (siehe *Abbildung 1*). Das kompensatorische Wachstum hinter der verschlossenen Suture führt zu einer posterioren Auswölbung des Schädels und damit zu einer sehr typischen Dreiecksform des vorderen Schädelteils⁽¹⁾. Von diesem frontalen Dreieck leitet sich der Name der Fehlbildung ab (griechisches Präfix «trigono-»). Es lässt sich am deutlichsten in der Schädelansicht erkennen. Der chirurgische Ansatz besteht in der Remodellierung der Os frontale mit einem Advancement der Orbitalspange in Zusammenarbeit mit Spezialist:innen für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie⁽¹⁸⁾.

Anteriore Plagiozephalie: Diese Form liegt in 15 bis 20 % der Fälle vor⁽¹⁶⁾. Das aus dem Griechischen abgeleitete Präfix «plagio-» bedeutet «schief» und bezieht sich auf die in diesem Fall anterior bestehende Abflachung (siehe *Abbildung 1*). Die Synostose betrifft eine der beiden Koronarnähte. Die daraus entstehende unilaterale frontale Abflachung wird in der Folge kontralateral kompensiert durch eine Auswölbung der Stirn und eine Vorwölbung der Orbita⁽¹⁾. Chirurgisch erfolgt ein Remodelling des von den Orbita abgetrenn-

ten frontalen Knochendeckels sowie ein frontoorbitales Advancement, stets in Zusammenarbeit mit dem Team der Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie⁽¹⁹⁾.

Posteriore Plagiozephalie: Diese viel seltenere Deformität resultiert aus dem prämaternen Verschluss der Lambdanaht. Der ipsilaterale Hinterkopf flacht ab, wobei das ipsilaterale Ohr (mit oder ohne frontale Beteiligung) nach hinten gezogen wird. Der Schädel wird trapezförmig (siehe *Abbildungen 1 und 3*). Ohr und Mastoid können ausserdem nach unten gezogen sein⁽¹⁾.

Brachyzeephalie: Diese Form ist extrem selten (weniger als 1 %). Betroffen sind hier beide Koronarnähte (siehe *Abbildung 1*). Trotz der Beteiligung mehrerer Suturen wird diese KS als nichtsyndromal eingestuft, da sie isoliert, ohne Fehlbildung anderer Organe auftreten kann⁽¹⁾. Wird jedoch bei einem Kind eine Brachyzeephalie diagnostiziert, sind zwingend zusätzliche genetische Abklärungen erforderlich, da die Brachyzeephalie auch im Rahmen kraniofazialer Syndrome auftritt, auf die wir an anderer Stelle noch eingehen werden. Besonders hinzuweisen ist auf das erhöhte Risiko einer intrakraniellen Hypertension infolge des Verschlusses beider Suturen⁽²⁰⁾.

Differenzialdiagnose

Die primäre Differenzialdiagnose der nichtsyndromalen KS ist der lagerungsbedingte Plagiozephalus. Diese Deformität ist absolut gutartig und extrem häufig; tatsächlich handelt es sich um die häufigste Schädeldeformität⁽²¹⁾.

Sie ist gekennzeichnet durch eine posteriore Abflachung des kindlichen Schädels, also ebenfalls um einen Plagiozephalus («Schiefschädel»). Aufgrund seiner Beweglichkeit in den ersten Lebensmonaten unterliegt der Schädel den Kräften, die bei einer vorwiegenden Lagerung des Neugeborenen auf dem Rücken mit nach rechts oder links gedrehtem Kopf auf ihn einwirken. Manchmal leidet das Kind zudem an einem Torticollis, der die Fehlstellung des Kopfes ebenfalls begünstigt. Infolgedessen kommt es zur Abflachung der Seite, auf welcher der Kopf vorzugsweise

aufliegt, wobei sich sowohl das Ohr als auch die ipsilaterale Stirn nach anterior verschieben.

Der Kopf zeigt dann in der Aufsicht eine typische «Parallelogramm»-Form, mit einer posterioren Abflachung und ipsilateraler Stirnvorwölbung. Durch die Parallelogramm-Form unterscheidet sich der lagerungsbedingte Plagiozephalus vom posterioren Plagiozephalus, bei dem infolge der Lambdanahtsynostose eine Trapezform resultiert (siehe Abbildung 3).

Die Behandlung erfolgt konservativ. Sie konzentriert sich auf physiotherapeutische oder osteopathische Sitzungen mit dem Ziel, eine angemessene Lagerung für das Baby zu finden, die Schädelknochen sanft zu mobilisieren und gegebenenfalls den Torticollis zu behandeln. Bleibt der Erfolg aus, kann eine Schädelorthese («Helm») verschrieben werden⁽²²⁾.

Syndromale Kraniostenosen

Syndromale KS sind in der Normalbevölkerung nach wie vor äusserst selten. Sie erfordern zwingend eine genetische Beratung und einen kombinierten kraniofazialchirurgischen Eingriff⁽²³⁾. Für solche aufwändigen Behandlungen sind ausschliesslich Zentren der Tertiärvorsorgung zuständig.

Rund 180 mit einer Kraniostenose assoziierte Syndrome wurden beschrieben; allerdings liegt bei mehr als 90 % der Patient:innen eines der unten aufgeführten Syndrome vor. Das Crouzon-Syndrom ist die häufigste Pathologie und betrifft eine von 50 000 Geburten, wobei in 50 % der Fälle eine Mutation des FGFR3-Gens festgestellt wird. Diese Kinder weisen einen Oxyzephalus mit Hypertelorismus und Exophthalmus auf. Zudem besteht eine Hypoplasie der Maxilla. Am zweithäufigsten tritt das Apert-Syndrom auf. Betrof-

fene Kinder zeigen typischerweise eine Syndaktylie der Finger und Zehen in Verbindung mit einem Oxyzephalus oder einem Brachyzephalus. In 98 % der Fälle ist das FGFR3-Gen mutiert.

Noch seltener, in der Grössenordnung von weniger als einer von 100 000 Geburten, treten das Pfeiffer-Syndrom, das Saethre-Chotzen-Syndrom oder das Muenke-Syndrom auf^(15, 23).

Chirurgische Behandlung von Kraniostenosen

Nach der Diagnosestellung erfolgt die Behandlung chirurgisch. Im Rahmen eines solchen Eingriffs müssen die betroffenen Suturen gelöst werden, um eine regelrechte Hirnentwicklung zu ermöglichen, eine intrakranielle Hypertension zu vermeiden und in zweiter Intention eine harmonische Schädelform zu erreichen⁽²⁴⁾. Durch die chirurgische Behandlung lassen sich die neurologischen und neurokognitiven Funktionen sowie die allgemeine psychomotorische Entwicklung des Kindes kurz- und langfristig verbessern⁽²⁵⁾.

Die Technik richtet sich jeweils nach der oder den betroffenen Suturen und erfordert als Mindestmassnahme die Aufhebung des pathologischen Suturenverschlusses⁽²⁴⁾. Dabei werden gute Resultate erzielt, mit einer Komplikationsrate von unter 5 %. In den meisten Fällen ist eine intraoperative Transfusion erforderlich⁽²⁶⁾.

Je nach Alter des Kindes zum Diagnosezeitpunkt gibt es derzeit zwei Arten der chirurgischen Versorgung (siehe Tabelle 2). Die minimalinvasive Chirurgie (siehe Abbildung 4) mithilfe eines Endoskops erfolgt idealerweise vor Vollendung des fünften Lebensmonats, vorzugsweise im Alter von etwa drei Monaten. Das Grundprinzip ist die einmalige Lösung der ver-

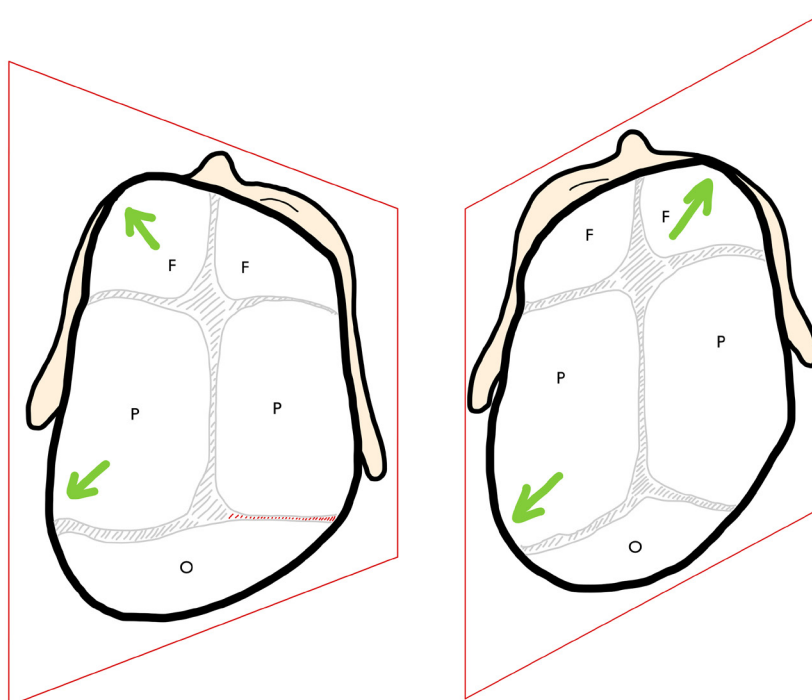


Abbildung 4. Plagiozephalus durch prämaturne Synostose der Lambdanaht (Trapez) im Vergleich zum lagerungsbedingten Plagiozephalus (Parallelogramm)

Fortbildung

geschlossenen Suturen in der frühen Entwicklung, damit das Hirnwachstum sich auf natürliche Weise vollziehen kann⁽²⁷⁾. Im Anschluss an den endoskopischen Eingriff muss grundsätzlich bis maximal ein Jahr nach der Operation eine Schädelorthese getragen werden. Die Vorteile dieser endoskopischen Behandlung sind der kürzere Spitalaufenthalt, die niedrigere Transfusionsrate und kleinere Inzisionen⁽²⁶⁾. Mit den anderen, eher klassischen sogenannten «offenen» Techniken (siehe Abbildung 4) können die verschlossenen Suturen korrigiert und ergänzende Massnahmen, beispielsweise ein frontoorbitales Advancement, durchgeführt werden. Sie erfordern eine breit angelegte sogenannte «bikoronare» Inzision, die sich von einem Ohr zum anderen erstreckt. Solche Operationen sind daher belastender und mit einer deutlich höheren Transfusionsrate sowie einem längeren Spitalaufenthalt verbunden⁽²⁶⁾. Dafür wird bei einem derartigen Vorgehen das ästhetische Ergebnis praktisch unmittelbar erreicht,

da die modifizierte Kopfform bereits mit Ende des Eingriffs vorliegt und das Kind in der postoperativen Phase keine Schädelorthese benötigt⁽²⁷⁾.

Bei den Nachsorgeuntersuchungen wird ein besonderes Augenmerk auf die Entwicklung der operierten Kinder, aber auch auf das ästhetische Ergebnis der chirurgischen Korrektur gelegt. Im Rahmen der postoperativen ästhetischen Beurteilung wird auf einen persistierenden Knochenkamm oder eine Eindellung sowie auf eine Alopezie entlang der Operationsnarbe kontrolliert.

Seit 2022 holen wir zur Bewertung unserer ästhetischen Ergebnisse auch die Meinung der Eltern ein, da diese ästhetische Mängel nachweislich mit höherer Empfindlichkeit erkennen. Wir verwenden die in Tabelle 3 aufgeführte 5-Punkte-Klassifikation von Lausanne⁽²⁸⁾.

	Endoskopische Chirurgie	Offene Chirurgie
Chirurgisches Prinzip	Trennung der Synostose, Schädelwachstum wird bestimmt durch das Gehirnwachstum	Lösung der Synostose UND Korrektur der restlichen Schädelkalotte
Inzision	Minimal und lokalisiert: 2–3 cm	Von einem Ohr zum anderen (bikoronar)
Empfohlenes Alter	Zwischen 3 und 5 Monaten	> 6 Monate
Tragen einer Schädelorthese	Zwingend, 6 Monate bis 1 Jahr lang	Nein
Intra- oder postoperative Bluttransfusion	Selten	Häufig
Dauer des Spitalaufenthalts (Tage)	3	5

Tabelle 2. Unterschiede zwischen offener und endoskopischer Technik bei der Behandlung von Kraniosynostosen.

Klassifikation	Endoskopische Chirurgie
0	Optimales ästhetisches Ergebnis
1A	Geringfügiger kutaner Defekt, eine Korrektur oder chirurgische Revision wird nicht als empfehlenswert oder notwendig erachtet
1B	Geringfügiger Knochendefekt, eine Korrektur oder chirurgische Revision wird nicht als empfehlenswert oder notwendig erachtet
2A	Weichteilrevision empfehlenswert, ob durchgeführt oder nicht
2B	Revision des Knochendefekts oder seiner Kontur, ob durchgeführt oder nicht
3	Remodellierung der Schädelkalotte für das behandelte Kind nicht zufriedenstellend; Erforderlichkeit oder Durchführung von Osteotomien / grösseren Knochentransplantationen
4	Remodellierung der Schädelkalotte für das behandelte Kind nicht zufriedenstellend; ein grösserer Eingriff – im Umfang der ursprünglichen Operation oder darüber hinausgehend – wird notwendig

Tabelle 3. Lausanner Klassifikation des postoperativen ästhetischen Ergebnisses nach chirurgischer Kraniosynostosekorrektur.

ERAS®-Protokoll bei Kraniostenosen

ERAS® steht für «Enhanced Recovery After Surgery». In den letzten Jahren hat sich das ERAS®-Programm bei der Verbesserung der postoperativen Genesung in vielen chirurgischen Teilgebieten bewährt. Seit 2022 hat die Abteilung für Pädiatrische Neurochirurgie des CHUV als erste ein ERAS®-Protokoll für die Kraniostenosen-Chirurgie etabliert. Seitdem hat unsere Abteilung das Siegel «ERAS®-zertifiziert» erworben⁽²⁹⁾.

Konkret wird mit diesem Protokoll, das auf alle Kinder anwendbar ist, bei denen eine Remodellierung aufgrund einer Kraniostenose durchgeführt wird, eine Verbesserung der Patientenversorgung angestrebt. Dazu sollen im Rahmen einer multidisziplinären Anstrengung das Auftreten von Komplikationen reduziert und die Dauer des Spitalaufenthalts verkürzt werden.

Die Zusammenarbeit zwischen dem fachärztlichen Personal ist eine unabdingbare Voraussetzung für den Erfolg des Programms; neben einem Spezialisten oder einer Spezialistin für pädiatrische Neurochirurgie sind gemäss ERAS®-Protokoll unter anderem auch eine spezialisierte Pflegefachperson, Kinderärzt:innen, Anästhesist:innen, Intensivmediziner:innen und Genetiker:innen eingebunden.

Grundsätzlich sollen die Eltern an jeder Phase der chirurgischen Versorgung – prä-, intra- und postoperativ – teilhaben. So wurde eine Informationsbroschüre auf französisch (siehe Anhang 1 beim Online-artikel) erarbeitet, welche die Eltern vollumfänglich in diese Versorgung einbezieht. Eine ERAS®-Fachpflegekraft beteiligt sich aktiv am Projekt und sorgt dafür, dass die Eltern im Rahmen einer fachärztlichen Beratung umfassend über das Protokoll aufgeklärt werden. Bei dieser Beratung werden sämtliche Fragen der Eltern beantwortet und der Ort des stationären Aufenthalts besichtigt. Auf diese Weise können präoperativer Stress vermindert und die Kommunikation – und damit auch die Betreuung – verbessert werden. In der intra- und postoperativen Phase stellt die zuständige ERAS®-Fachpflegekraft schliesslich sicher, dass der Ablauf reibungslos erfolgt und die Ärzt:innen

und das Pflorgeteam sich genau an das Protokoll halten. Seit der Einführung im Jahr 2022 wurden zehn Patient:innen eingeschlossen. Im Vergleich zu den 35 Patient:innen der Kontrollgruppe führte das Vorgehen gemäss ERAS®-Protokoll zu einer Verkürzung der Spitalaufenthalte ohne vermehrte Wiedereintritte innerhalb des ersten Monats nach der Operation. Zudem haben wir einen statistisch nicht signifikanten Rückgang der Komplikationsrate beobachtet. Auch die Kosten für die stationäre Versorgung sind gesunken⁽³⁰⁾.

So konnten wir die Dauer des Spitalaufenthalts der Kinder im Falle einer endoskopischen Remodellierung auf drei Tage und im Falle einer offenen Remodellierung auf fünf Tage verkürzen.

Schlussfolgerung

Kraniostenosen sind seltene angeborene Fehlbildungen. Sie erfordern eine multidisziplinäre Versorgung und Betreuung, an der erwartungsgemäss der Neurochirurg oder die Neurochirurgin, aber auch Kinderärzt:innen, Kinderchirurg:innen, Intensivmediziner:innen, Mund-Kiefer-Gesichtschirurg:innen und Anästhesist:innen beteiligt sind. Kooperation und Teamwork sind daher von höchster Bedeutung.

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

Autoren

Dr med. Mahmoud Messerer, Division de neurochirurgie, Département des neurosciences cliniques, Hôpital universitaire de Lausanne, Lausanne

Dr med. Camille Niederhauser, Division de neurochirurgie, Département des neurosciences cliniques, Hôpital universitaire de Lausanne, Lausanne

Dr med. Ethan Harel, Division de neurochirurgie, Département des neurosciences cliniques, Hôpital universitaire de Lausanne, Lausanne

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.