

Gregor Maximilian Castrillón-Oberndorfer
Dr. med.

Retrospektive Analyse der Ergebnisse operativer Korrekturen nicht syndromaler, isolierter Synostosen der metopischen Naht (Trigonocephalie)

Promotionsfach: Mund-Zahn-Kieferheilkunde
Doktorvater: Priv.-Doz. Dr. med. Dr. med. dent. Kolja Freier

Unter kraniofazialen Fehlbildungen sind Fehlbildungen zu verstehen, die sich nicht nur auf das Viszerokranium beschränken, sondern auch das Neurokranium einbeziehen. Die Kraniosynostosen nehmen hier neben den Spaltbildungen einen breiten Raum ein. Als Kraniosynostosen werden Krankheitsbilder beschrieben, die durch Ossifikationsstörungen im Sinne eines vorzeitigen Verschlusses einer oder mehrerer Schädelnähte entstehen. Der Trigonocephalus wird durch eine vorzeitige Fusion der metopischen Naht verursacht. Durch vorzeitige Verknöcherung entsteht eine Aufwulstung im Bereich der Stirnmitte, die bei manchen Patienten als deutliche Knochenleiste erkennbar ist. Durch die gleichzeitige Abflachung der frontolateralen Region nimmt das Os frontale im horizontalen Schnitt die Form eines Dreiecks an. Gleichzeitig wird die Stirnwölbung niedriger und die Supraorbitalwülste flachen sich nach lateral ab. Insgesamt erscheint die Stirn schmal und relativ hoch, während sich die Hinterkopffregion verbreitert. Das Krankheitsbild ist oft mit einem Hypotelorismus vergesellschaftet, da das transversale Wachstum der knöchernen Orbitae behindert ist. Für alle Formen der Kraniosynostosen wird heute eine Gesamtinzidenz von 1 auf 2000 lebende Neugeborene vermutet. Im Fall der isolierten Synostose der metopischen Naht schwanken die Angaben bzgl. Häufigkeit zwischen 1 zu 2500 bis 1 zu 70000 Lebendgeborenen. Der Großteil isolierter Synostosen der metopischen Schädelnaht ist nicht-syndromalen Ursprungs. Knaben sind häufiger betroffen als Mädchen. Die Angaben in der internationalen Literatur zeigen eine Dominanz des männlichen Geschlechts von 65-85%.

Ziel und Aufgabe der kraniofazialen Chirurgie ist es, den deformierten Schädel durch ein umfangreiches Rehabilitationskonzept in Größe und Form zu rekonstruieren. Im Fall der isolierten Synostose der metopischen Naht mit Ausbildung eines Trigonocephalus wird das standardisierte frontoorbitale Advancement nach Mühling angewandt. Die frontoorbitale Mobilisation des wachsenden Schädels hat zum Ziel, den beengten Raum für das Gehirn zu vergrößern und dem Gehirn Platz zu geben, um sich auszudehnen. Neben einer Formverbesserung und dem damit verbesserten Aussehen der Patienten soll auch eine Funktionsverbesserung geschaffen werden.

In dem Zeitraum zwischen Januar 1994 und Oktober 2008 wurden insgesamt 54 Patienten retrospektiv untersucht, die an der Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie des Universitätsklinikums Heidelberg aufgrund einer isolierten, nicht syndromalen Synostose der metopischen Naht und klinischem Bild eines Trigenocephalus operativ behandelt wurden. Das Verhältnis Jungen zu Mädchen betrug 2.8:1. In 52 Fällen zeigte die präoperativ durchgeführte ophthalmologische Untersuchung einen Normalbefund, lediglich bei zwei klinisch sonst unauffälligen Patienten konnte eine beidseitig bestehende und mild ausgeprägte Stauungspapille präoperativ diagnostiziert werden. Bei 20 Kindern erfolgte präoperativ die Durchführung konventioneller Röntgenschädelaufnahmen, bei 6 die Durchführung einer Computertomographie und 23 erhielten eine MRT Untersuchung. Bei 5 der kleinen Patienten wurde aufgrund einer unauffälligen klinischen sowie ophthalmologischen Untersuchung auf ein bildgebendes Verfahren verzichtet. Im Falle der zwei Patienten mit präoperativ diagnostizierter dezenter Stauungspapille zeigten die durchgeführten Computertomographien neben den genannten Merkmalen des Trigenocephalus jedoch keinen Anhalt auf Hirndruckzeichen. Das durchschnittliche Patientenalter zum Zeitpunkt der Operation lag in unserem Kollektiv bei 11,5 Monaten, wobei der jüngste Patient im Alter von 6 und der älteste im Alter von 52 Monaten operiert wurde. Die Dauer des standardisierten frontoorbitalen Advancements lag im Median bei 170 Minuten (Spannweite 100-240 Minuten). Abgesehen von kleinen Duraeinrissen bei 6 Patienten, die unmittelbar in der Operation verschlossen wurden und keine weiteren operativen Maßnahmen erforderten, wurden keine größeren intraoperativen Komplikationen beobachtet. Der geschätzte mittlere intraoperative Blutverlust lag bei 255 ml (Spannweite 80-600 ml). Erythrozytenkonzentrate (EK) wurden in allen Fällen transfundiert, wobei die transfundierte Menge dem geschätzten Blutverlust entsprach. Die stationäre Aufnahme aller Patienten erfolgte mindestens 1 Tag präoperativ in der Kinderklinik des Universitätsklinikums Heidelberg. Der durchschnittliche stationäre Aufenthalt der Patienten lag postoperativ bei 5 Tagen. Das kosmetische Ergebnis erfolgte nach den Kriterien von Whitaker. Der Zeitpunkt der Nachuntersuchung zur Bewertung des kosmetischen Ergebnisses erfolgte im Mittel nach 51,9 Monaten (Spannweite 4,5-177,4) nach durchgeführter Operation. Insgesamt konnten 43 Patienten der Whitaker-Kategorie I zugeordnet werden. 10 Patienten zeigten ein Whitaker-Kategorie-II-Ergebnis. Hier kam es im Behandlungsverlauf zur Durchführung einer modellierenden Osteotomie bei störenden Knochenkanten. Kein Patient aus unserem Kollektiv wurde der Kategorie III zugeordnet werden. Ein Patient wurde aufgrund eines Rezidivs der Kategorie IV zugeordnet. Dieser Patient zeigte nach erneutem frontoorbitalem Advancement ein gutes postoperatives Ergebnis nach einem Beobachtungszeitraum von 9 Jahren. Eine milde temporale Depression („temporal hollowing“) wurde bei allen Patienten beobachtet. Neben den kosmetischen Ergebnissen konnte im Rahmen der Nachuntersuchung bei 7 der 54 Patienten eine diskrete psychomotorische Entwicklungsverzögerung von Seiten der behandelnden Kinderärzte festgestellt werden.

Das in unserem Kollektiv durchgeführte standardisierte frontorbitale Advancement zu Korrektur des Trigenocephalus ist ein etabliertes und anerkanntes Verfahren mit kontrollierbaren und als gering

einzuschätzenden chirurgischen Risiken, ohne Letalität sowie keiner dauerhaften Morbidität der Patienten. Aus unserer Sicht ist die chirurgische Korrektur bei dem oben genannten Operationsverfahren als sicher zu betrachten und zeigt eine sehr geringe Reoperationsrate bei sehr guten kosmetischen Ergebnissen. Neben den sehr guten ästhetischen Ergebnissen und der vertretbaren Komplikationsrate ist der sehr kurze stationäre Aufenthalt der Patienten als weiterer Fortschritt in der kraniofazialen Chirurgie zu werten.