

Redaktion

Berthold Koletzko, München
 Thomas Lücke, Bochum
 Ertan Mayatepek, Düsseldorf
 Norbert Wagner, Aachen
 Stefan Wirth, Wuppertal
 Fred Zepp, Mainz



Moderne Behandlung von Kraniosynostosen

Leon Schmidt¹ · Verena Fassl¹ · Laura Erhardt² · Julia Winter² · André Lollert³ ·
 Julia Heider⁴ · Malte Ottenhausen¹

¹ Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Universitätsmedizin Mainz, Mainz, Deutschland

² Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Mainz, Mainz, Deutschland

³ Klinik und Poliklinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsmedizin Mainz, Mainz, Deutschland

⁴ Klinik und Poliklinik für Mund- Kiefer- und Gesichtschirurgie, Universitätsmedizin Mainz, Mainz, Deutschland

Zusammenfassung

Hintergrund: Bei 13–48 % aller Lebendgeborenen treten Auffälligkeiten der Schädelform auf. Meistens ist ein lagerungsbedingter Plagiozephalus ursächlich. Bei vorzeitigem Verschluss von Schädelnähten resultieren pathognomische Deformitäten durch das kompensatorische Wachstum der umgebenden Schädelknochen. Es muss zwischen Einzelnahtsynostosen und Kraniosynostosen im Rahmen syndromaler Erkrankungen unterschieden werden.

Ziel: Diese Arbeit soll einen Überblick über Diagnostik, konservative und chirurgische Therapie von Kraniosynostosen geben.

Methoden: Narratives Review.

Ergebnis: Bei Verdacht auf eine Kraniosynostose erfolgt zunächst die klinische Beurteilung und Einschätzung durch erfahrene Untersucher. Die pathognomische Schädelform ergibt die Arbeitsdiagnose. Bestätigt wird diese durch Verfahren wie 3D-Stereofotografie und Sonographie. In komplexen Fällen können CT oder MRT notwendig sein.

Die Indikation für eine Therapie ergibt sich aus ästhetischen Gesichtspunkten und der Vorbeugung psychosozialer Folgen. Bei syndromalen Formen besteht diese insbesondere zur Vermeidung möglicher Folgen eines erhöhten Hirndrucks.

Besteht die Indikation zur Operation muss zwischen endoskopischer und offener Technik unterschieden werden. Unterschiede bestehen hier hinsichtlich Invasivität und möglichem Korrekturausmaß. Im Anschluss an die operative Behandlung schließt sich häufig eine Helmtherapie an, um das bestmögliche Ergebnis zu erreichen. Die anschließende Follow-up-Periode erstreckt sich mindestens bis zum 12. Lebensjahr. Insgesamt sollte die Behandlung im Team mit Neurochirurgen, Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgen, Kinderärzten, Augenärzten und Humangenetikern stattfinden.

Schlüsselwörter

Schädelnahtverschluss · Schädeldeformität · Skaphozephalus · Kraniofaziale Anomalien · Plagiozephalus



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Auffälligkeiten der Schädelform werden bei den meisten Kindern in den ersten Lebensmonaten diagnostiziert. Im Großteil der Fälle ist die Ursache dafür ein lagerungsbedingter Plagiozephalus. Diese durch äußeren Druck bedingte Verformung des Schädels wird konservativ the-

rapiert, wobei in ausgeprägten Fällen eine Helmtherapie sinnvoll sein kann. Je nach Studie variieren die Angaben zur Inzidenz stark, beispielsweise zwischen 13 % und 48 % aller Lebendgeborenen [1, 2]. In einer prospektiven Kohortenstudie konnte eine mit zunehmendem Alter einhergehende,

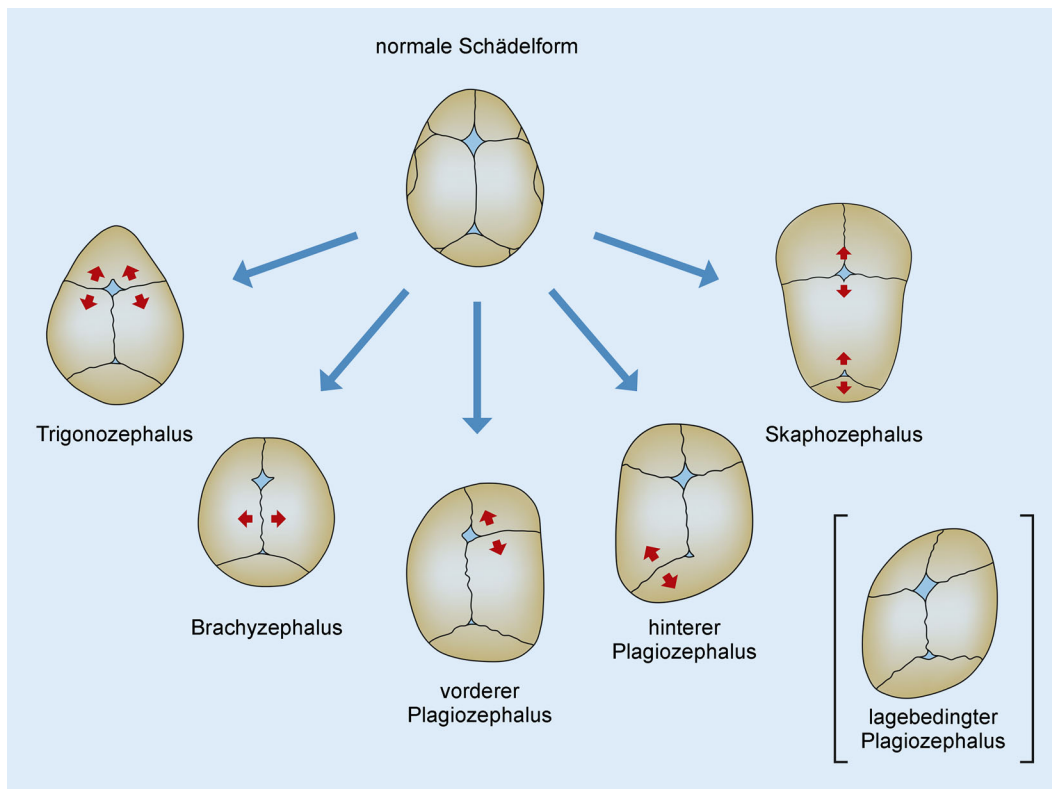


Abb. 1 ◀ Typische Schädelformen, Verknöcherungs- und Wachstumsrichtungen bei Einzelnahtsynostosen (Abbildung: S. Kindel)

signifikant rückläufige Prävalenz gezeigt werden (16% im Alter von 6 Wochen vs. 3,3% im Alter von 2 Jahren) [3]. Wichtig zu bedenken ist bei Patienten mit einem lagerungsbedingten Plagiozephalus, dass eine Besserung durch Lagerungsmanöver und Physiotherapie nur bis zum ca. 6. Lebensmonat zu erwarten ist und in 85% der Fälle keine objektivierbare Verbesserung der Kopfform erreicht werden kann [4]. Daher sollte bei stark ausgeprägten Deformitäten bereits vorher die Indikation für eine Helmentherapie geprüft werden [2, 5]. Neben den lagerungsbedingten Deformationen treten auch durch vorzeitigem Verschluss einer oder mehrerer Schädelnähte bedingte Kraniosynostosen (Prävalenz 1:2000) auf. Hierbei liegt ein jeweils parallel zu den betroffenen Suturen gesteigertes Wachstum vor, wodurch sich die pathognomonischen Schädeldeformitäten entwickeln (Abb. 1). Es kann zwischen einem Skaphozephalus bei vorzeitigem Verschluss der Sagittalnaht (40–55%), dem Trigonozephalus bei verfrühtem Verschluss der Sutura metopica (5–25%) sowie dem anterioren-, bei prämaturer einseitiger Koronarnahtsynostose (20–25%) und dem posterioren Plagiozephalus bei Lambdanahtsynostose differenziert werden (<5%). Kommt

es zur vorzeitigen Synostose beider Koronarnahte, resultiert ein Brachy- (verkürzter, breiter Schädel) oder Turrizephalus (Turmschädel). Die Inzidenz von Einzelnahtsynostosen scheint dabei in den letzten Jahren konstant zuzunehmen, während sich gleichzeitig die Häufigkeit der Unterformen zu verändern scheint [6–9].

Insbesondere das gleichzeitige Auftreten multipler Nahtsynostosen oder das kombinierte Vorliegen charakteristischer Veränderungen des Hirn- und Gesichtsschädels erweckt den Verdacht auf das Vorhandensein einer genetischen Erkrankung und sollte eine entsprechende Abklärung nach sich ziehen. So sind gegenwärtig etwa 100 spezifische Syndrome bekannt. Der Großteil der Erkrankungen entfällt hierbei jedoch auf das Crouzon-, Pfeiffer- oder Apert-Syndrom. Im Rahmen dieser Erkrankungen, gelegentlich jedoch auch bei Einzelnahtsynostosen, liegen häufig zusätzliche Anomalien der Schädelbasis und des Gesichtsschädels mit assoziierten Fehlbildungen der Atemwege und ophthalmologischen Auffälligkeiten vor.

Die Vererbung verläuft in den meisten dieser Fälle autosomal-dominant, mit unvollständiger Penetranz. In einigen Fällen zeigen sich familiäre Häufungen mit

unterschiedlicher Ausprägung. In letzter Zeit konnte die Beteiligung verschiedener Mutationen nachgewiesen werden, wobei Mutationen der Gene der Fibroblast Growth Factors 1–3 eine herausragende Rolle zu spielen scheinen. Insgesamt ist die Genetik der syndromalen Kraniosynostosen jedoch noch unzureichend verstanden [10, 11]. Tab. 1 zeigt die aktuell in unserer Klinik verwendete Standarddiagnostik.

Weiterhin sind Symptome eines erhöhten Hirndrucks (Stauungspapille, Vomitus, Lethargie, gespannte Fontanelle) zu beachten, da dieser eine der möglichen Komplikationen bei multiplen Kraniosynostosen darstellt. Bei Patienten mit nachgewiesener Kraniosynostose kann ein erhöhter Hirndruck in 17–30% der Fälle vorliegen, ist jedoch der klinischen Erfahrung entsprechend bei Einzelnahtsynostosen sehr selten, kann sich jedoch im Verlauf entwickeln [12, 13].

Die Behandlung von Kindern mit einer Kraniosynostose findet in der Regel im Team zwischen Neurochirurgen, Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgen, Kinderärzten, Augenärzten und Humangenetikern statt.

Tab. 1 Genetische Untersuchungen bei Kraniosynostosen
Genetische Standarduntersuchungen bei Kraniosynostose
<i>EFNB1, ERF, FGFR1, FGFR2, FGFR3, FREM1, IL11RA, MSX2, SIK1, TCF12, TWIST1, ZIC1</i>
Bei Verdacht auf syndromale Ursache: Erweiterte genetische Untersuchungen
<i>ALPL, ALX3, ALX4, ASXL1, BMP4, CCBE1, CDC45, CEP120, COLEC11, CYP26B1, EDNRB, EFNB1, ERF, ESCO2, FGFR1, FGFR2, FGFR3, FLNB, FREM1, GDF5, GLI3, IFT122, IFT140, IFT43, IFT52, IL11RA, IMPAD1, MASP1, MEGF8, MSX2, NOG, PAX3, POR, RAB23, RECQL4, SCARF2, SEC24D, SIK1, SMAD6, SOX10, SPECC1L, TCF12, TGFBF1, TGFBF2, TWIST1, TWIST2, WDR19, WDR35, ZIC1</i>

Diagnostik

Als erster Schritt und Basisdiagnostik erfolgen bei jeder Vorstellung eines Kindes mit Verdacht auf eine Kraniosynostose die klinische Beurteilung und Einschätzung durch einen erfahrenen Untersucher. In der Regel ergibt sich die Arbeitsdiagnose aufgrund der pathognomonischen Schädelform durch die Vereinigung der an die Sutura angrenzenden Schädelknochen, mit reduziertem Wachstumspotenzial im Vergleich zur Gegenseite. Hilfreich ist hierbei die Betrachtung vom Vertex aus (▣ **Abb. 1**; [14]). Weitere Informationen ergeben sich aus der Palpation einer knöchernen Verdickung über der vorzeitig verschlossenen Sutura [10, 14].

Eine erste einfache Quantifizierung kann mithilfe des Cephalic Index (CI) vorgenommen werden, welcher definiert ist als der Quotient aus maximaler Schädelbreite mal 100 und der maximalen Schädelhöhe. Besonders hilfreich ist der CI bei Vorliegen eines Skaphozephalus. Bei diesem liegen 87,5% der erkrankten Kinder unterhalb der Norm (z-standardierte doppelte Standardabweichung) und werden somit korrekt klassifiziert. Zusätzlich dient der CI als gebräuchlicher Verlaufs- und Outcome-Parameter. Kontrovers diskutiert wird der CI, da die Korrelation mit der Befundung standardisierter 3D-Fotografie durch erfahrene Untersucher nicht ausreichend gegeben ist und eine starke Vereinfachung einer dreidimensionalen Fehlbildung auf eine zweidimensionale Maßzahl erfolgt [15].

Als einfache, standardisierte Bildgebung hat sich die dreidimensionale Stereofotografie etabliert. Bei dieser Methode werden aus mehreren Blickwinkeln zeitgleiche Fotos des kindlichen Kopfes aufgenommen und über eine spezialisierte Software zu dreidimensionalen Modellen zusammengeführt. Zu den Vorteilen dieser

Methode zählen die sehr kurze Akquisitionszeit und somit der Verzicht auf eine Sedierung sowie auf Röntgenstrahlung. Mithilfe der bereits erwähnten Software-Lösungen lassen sich zusätzlich automatisiert anthropometrische Messwerte erheben und die Abweichung der Schädelform im Vergleich zu einer gesunden Vergleichskohorte darstellen. Zusätzlich ermöglicht dieses Verfahren außerdem einfache Verlaufsmessungen (▣ **Abb. 2**; [16]).

Interessante Ansätze für die Weiterentwicklung der 3D-Stereofotografie als Diagnostikum ergeben sich aus der Kombination der automatisierten Schädelformfassung mit „Deep-learning“-Algorithmen, welche durch das Training mit Vergleichskohorten bereits eine korrekte Klassifikation in 99,5% der Fälle vornahmen [17].

Ähnlich der Oberflächenerfassung mittels Stereofotografie kann eine Messung mithilfe spezieller Laserscanner durchgeführt werden. Die mithilfe der 3D-Stereofotografie bzw. von Laser-Scannern erzeugten Datensätze lassen sich außerdem zur postoperativen Anfertigung einer Helmorthese und zur Bestimmung anthropometrischer Outcome-Parameter nutzen [18, 19].

Für die abschließende Diagnosesicherung nutzen wir in unserem kraniofazialen Zentrum die Sonographie der Schädelnähte, um lagerungsbedingte Anomalien von kraniosynostotischen Störungen abzugrenzen (Infobox). Hierbei erfolgt die Darstellung der Sutura senkrecht zur „langen Achse“, mit Ausrichtung des Schallkopfes im rechten Winkel zur Schädelnaht. Bei intakter Sutura kommt eine echoarme Lücke zwischen den angrenzenden Schädelknochen zur Darstellung, welche der fibrösen, unverschlossenen Sutura entspricht. Liegt eine Verknöcherung der Schädelnaht vor, fehlt diese entsprechend (▣ **Abb. 3**). Standardmäßig werden die Sutura metopica,

die Sutura sagittalis sowie die Sutura coronalis und lambdoidea beidseits untersucht. Im Vergleich zur kranialen Computertomographie ergibt sich für die Sonographie eine Sensitivität von annähernd 100% mit einer Spezifität von 86–98% in diesem Kollektiv [20, 21]. Vorteile der Sonographie bestehen im Wesentlichen in der schnellen Durchführung ohne Sedierung und dem Verzicht auf Röntgenstrahlung. Nachteilhaft sind hier jedoch die Untersucherabhängigkeit der Befunde und eine schwierigere Interpretation bei älteren Kindern aufgrund der teilweise bereits physiologisch verschlossenen Schädelnähte. In diesen Fällen kann die Ergänzung von Röntgenbildern die Einschätzung erleichtern [20, 21].

Bei komplexeren Fragestellungen oder syndromalen Kraniosynostosen kommen zur genauen Diagnosestellung und für die virtuelle Operationsplanung zusätzlich CT und MRT zur Anwendung. Regelhaft werden diese Verfahren bei Einzelnahtsynostosen nicht benötigt [14].

Der besondere Vorteil der computertomographischen Bildgebung liegt in der guten Darstellung der Knochenstrukturen mit einfacher 3D-Rekonstruktion, welche die räumliche Beurteilung der Suturen und möglicher Anomalien der Schädelbasis ermöglicht. Zusätzlich eignen sich die erzeugten Datensätze zur Beurteilung weiterer Pathologien (z. B. Hydrozephalus, assoziierte Fehlbildungen), welche gehäuft bei syndromalen Kraniosynostosen auftreten [14]. Einen großen Nachteil der CT-Bildgebung stellt die Exposition des Kindes gegenüber Röntgenstrahlung dar, sowie ggf. die Notwendigkeit einer Sedierung, um ausreichend aussagekräftige Datensätze zu erzeugen. Auch wenn seit einigen Jahren zunehmend strahlensparende Protokolle entwickelt werden, sollte in dieser Kohorte, wann immer möglich, auf strahlenexponierende Untersuchungen verzichtet werden [14, 22].

Alternativ kann bei Notwendigkeit einer Schnittbildgebung eine „black bone MRI“ durchgeführt werden. Hierbei handelt es sich um eine spezielle Gradientenechosequenz mit besonders kurz gewählter Echozeit („time to echo“, TE) und Repetitionszeit („time to repetition“, TR), kombiniert mit einem geringen Flip-Winkel. Bei diesen Bilderzeugungsparametern

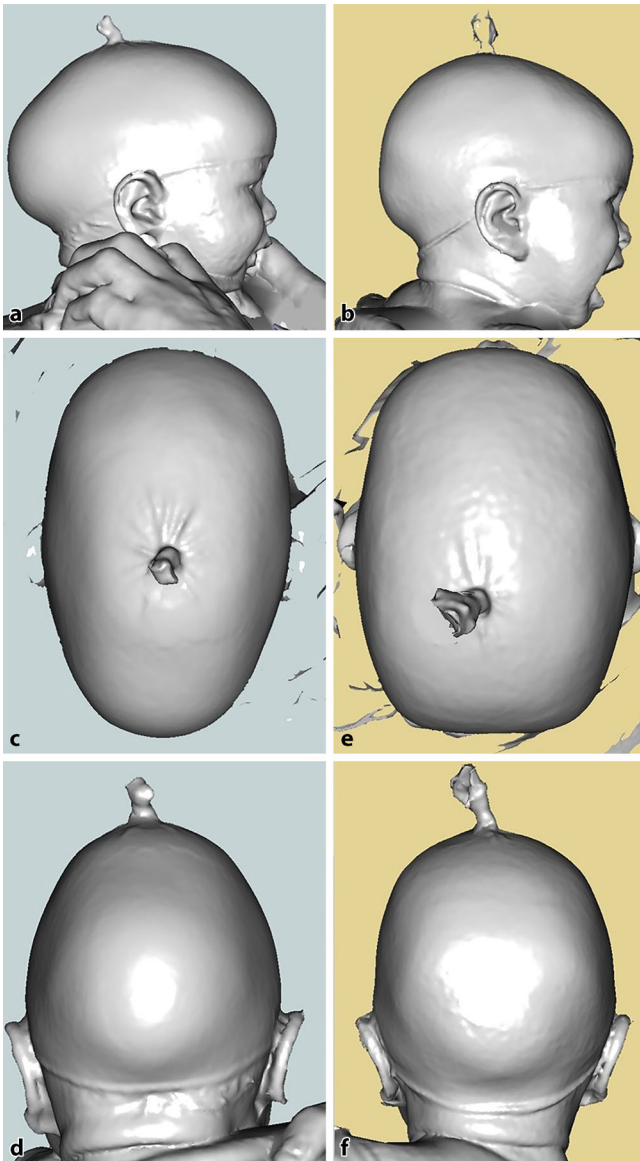


Abb. 2 ▲ Dreidimensionale Stereofotografie in 3 Standardperspektiven; Gegenüberstellung der jeweils präoperativen (a,c,d) mit der postoperativen (b,e,f) Situation

wird die Zeit zwischen der Aussendung des Stimulationsimpulses und dem Empfang des Gewebesignals sowie bis zum erneuten Stimulationsimpuls sehr kurz gehalten, was zu einem verbesserten Knochen-/Weichgewebekontrast führt. Hier kommt der Knochen deutlich hypointens zur Darstellung. In mehreren Studien konnte gezeigt werden, dass die erzeugten Bilddatensätze bei der Befundung durch entsprechend erfahrene Radiologen der CT-Befundung gleichwertig sind. Zusätzlich lassen sich aus diesen Bilddatensätzen ebenfalls die benötigten 3D-Rekonstruktionen für die Planung komplexer Operationen

erzeugen. Nachteilig ist jedoch auch bei dieser Bildgebung die Notwendigkeit einer Narkose [23, 24].

Behandlung

Indikation

Die Indikation zu einer Behandlung bei Vorliegen einer Einzelnahtsynostose ergibt sich in der Regel aus ästhetischen Überlegungen und dem Wunsch, durch eine frühzeitige Korrektur die potenziellen psychosozialen Folgen der Schädeldeformität zu verhindern. Mögliche Entwicklungsver-

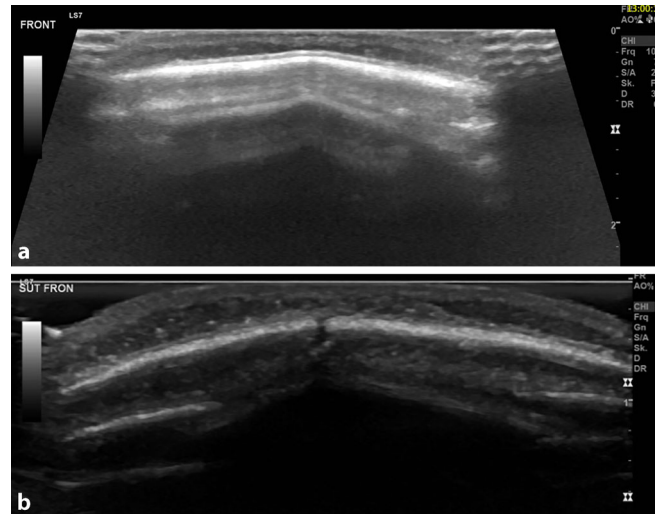


Abb. 3 ▲ Sonographische Darstellung der Sutura sagittalis bei vorzeitiger Verknöcherung (a) sowie in offenem Zustand (b)

zögerungen sowie ein (in seltenen Fällen) gesteigerter intrakranieller Druck sind ebenfalls relevante Faktoren [10, 25].

Zumeist wird vonseiten der betroffenen Eltern besonders die Frage nach dem natürlichen Verlauf der Erkrankung und den zu erwartenden Folgen bei abwartendem Vorgehen gestellt. Bei durch Kraniosynostosen verursachten Fehlbildungen ist v. a. im 1. und 2. Lebensjahr eine durch das kompensatorische Schädelwachstum im Bereich der offenen Nähte resultierende Zunahme der Deformität zu erwarten [6, 26]. Die Deformität ist jedoch individuell sehr unterschiedlich ausgeprägt und verändert sich im Laufe der Entwicklung, sodass eine Prognose bezüglich des zu erwartenden Erscheinungsbildes und dem damit verbundenen Krankheitswert problematisch ist.

Wird, wie in der überwiegenden Zahl der Fälle, gemeinsam mit den Eltern ein operatives Vorgehen beschlossen, ist in den meisten Fällen eine frühe Korrektur zu empfehlen (3. bis 14. Lebensmonat). Mit zunehmendem Alter nimmt die Komplexität der durchzuführenden Operation zu, und das funktionelle Outcome wird schlechter [27–29].

Durchaus kontrovers diskutiert werden mögliche Entwicklungsverzögerungen bei Kindern mit einer Kraniosynostose. So existieren Studienergebnisse, welche eine erhöhte Prävalenz von Entwicklungsverzögerungen und Lernbeeinträchtigungen nahelegen, diese Studien schlossen jedoch

Infobox 1

Diagnostisches Vorgehen in unserem Zentrum

- 3D-Oberflächen-Scans bei Erst- und Verlaufsvorstellungen (z. B. Vectra, Canfield Scientific Inc., Parsippany, NJ, USA)
 - Zusätzlich manuelle Messung anthropometrischer Punkte
- Sonographische Darstellung der Suturen zur Unterscheidung von Kraniosynostosen und Lagerungsplagiozephalus
- Röntgen zur Darstellung der Suturen
- Augenärztliche Untersuchung zum Ausschluss von Stauungspapillen (als Zeichen eines erhöhten intrakraniellen Drucks)
- Erhebung von neurokognitivem und psychomotorischem Status durch die Neuropädiatrie
- Gegebenenfalls Ergänzung von genetischer Diagnostik

Nur bei syndromalen oder komplexen Synostosen: Ergänzung durch CT-Bildgebung zur Operationsplanung.

in der Regel geringe Probandenzahlen ein und besitzen aufgrund des retrospektiven Designs begrenzte Aussagekraft. Bei Einzelnahtsynostosen konnte bisher kein signifikanter Unterschied der Intelligenzentwicklung zur Normalpopulation nachgewiesen werden [30, 31]. Einen positiven Einfluss auf die nachfolgende Entwicklung scheint jedoch eine operative Therapie vor dem 6. Monat zu haben [27, 28, 30].

In seltenen Fällen besteht bei Kindern mit Kraniosynostose ein erhöhter intrakranieller Druck. Dieser tritt bei Vorliegen einer syndromalen Erkrankung eher auf, ist jedoch auch bei Einzelnahtsynostosen im Vergleich zu Gesunden beschrieben [10, 32]. Der Mechanismus und die Relevanz dieser Beobachtung bleiben letztlich jedoch unklar, da bei Einzelnahtsynostose ein hochnormales intrakranielles Volumen beschrieben ist und tageszeitliche Schwankungen sowie physiologische Veränderungen bis in das Schulkindalter hinein bekannt sind [12, 33].

Operationstechnik

Besteht die Indikation zum operativen Vorgehen muss im Wesentlichen zwischen zwei technischen Ansätzen unterschieden werden. Zum einen besteht die Mög-

lichkeit zur Streifensuturektomie über einen endoskopisch assistierten Zugang, zum anderen existiert die konventionell chirurgische (offene) Technik mit sehr variablem Ausmaß und individuellerer Operationsplanung.

Endoskopische Technik

Das endoskopisch assistierte Vorgehen variiert deutlich je nach vorliegendem Krankheitsbild. Die Lagerung der Patienten ist im Wesentlichen bedingt durch den benötigten Zugang zur betroffenen Sutura. So erfolgt die Operation einer Sagittal- oder Lambdanahtsynostose häufig in Bauch-, die einer metopischen oder koronaren Synostose in Rückenlage. Für den Zugang mit Endoskop und Instrumenten werden kleine Schnitte von 2–3 cm Länge benötigt. Anschließend erfolgen die endoskopisch assistierte Suturektomie, sorgfältige Blutstillung und der schichtweise Wundverschluss. Nach einem endoskopischen Eingriff bei Kindern mit einer Kraniosynostose schließt sich regelhaft eine postoperative Helmtherapie an, um das postoperative Kopfwachstum zu lenken [29, 34]. Um jenes Wachstum bis zur Normalisierung der Kopfform postoperativ maximal ausnutzen zu können, sollte die Operation bei Kindern möglichst im Alter von ca. 3 Monaten stattfinden.

Mögliche Vorteile eines endoskopischen Vorgehens liegen in einer geringeren Transfusionsrate, einer kürzeren Operationsdauer, einer weniger sichtbaren Narbe sowie einem kürzeren Krankenhausaufenthalt [29, 34, 35]. Das operative Vorgehen und der postoperative Befund sind in **Abb. 4** veranschaulicht.

In einigen Zentren werden als Alternative zum rein endoskopischen oder offenen Eingriff die Implantation von Metallfedern in den Osteotomiedefekt als Behandlungsoption durchgeführt. Ähnlich dem Prinzip der Distractionsosteogenese wird durch die von den Implantaten ausgeübten Druckkräfte das Knochenwachstum gelenkt. Die Ergebnisse scheinen bei diesem Verfahren mit den hier diskutierten Techniken vergleichbar, jedoch ist ein Zweiteingriff zur Materialentfernung notwendig, und es besteht das zusätzliche Risiko implantatassoziiertter Komplikationen [36].

Offene Technik

Im Gegensatz zur endoskopisch assistierten Operationstechnik ist das Vorgehen im Rahmen der konventionellen (offenen) Technik durch eine variabelere Schnittführung und geringere Standardisierung gekennzeichnet. Häufig erfolgt der Zugang über einen gerade oder geschwungenen Bügelschnitt von Ohr zu Ohr mit subgalealer Präparation über weite Anteile des knöchernen Schädels. Im nächsten Schritt erfolgen die Exzision der Sutura sowie ein Remodeling der angrenzenden Schädelknochen und ggf. komplexere Umstellungsmanöver (z. B. frontoorbitales Advancement). Unterstützt wird der Operateur hier zunehmend durch individualisiert angefertigte Cutting Guides, welche die Osteotomieführung vorgeben und das anschließende Remodeling vereinfachen (**Abb. 5**). Ein weiterer Vorteil ergibt sich aus der Verwendung resorbierbarer Osteosynthesematerialien, welche keinen Zweiteingriff zur Materialentfernung erfordern (z. B. Sonic Weld® von KLS Martin, Tuttlingen, Deutschland) [10, 37].

Vorteile dieser Technik liegen in der unmittelbaren Formkorrektur des Schädels ohne Notwendigkeit einer anschließenden Helmtherapie im Vergleich zum endoskopischen Vorgehen. Ebenso bildet sie den Standard bei der Revision nach endoskopischer Voroperation und vereinfacht die Anpassung des Eingriffs bei intraoperativen Komplikationen. Nachteilig sind besonders das postoperative Vorliegen größerer Knochendefekte, eine stärkere Narbenbildung und die höhere Invasivität des Eingriffs. Die offene Operation ist auch zu einem späteren Zeitpunkt möglich und bietet sich v. a. für Kinder an, die bereits bei der Erstvorstellung 6 Monate oder älter sind [10, 29, 37, 38].

Speziell in komplexeren Fällen verwenden wir zur exakteren Operationsplanung und zur Unterstützung der Information Betroffener eine Verbindung von Mixed Reality Viewern und eigens hergestellten Modellen der Patientenanatomie. Dies ermöglicht die präoperative Demonstration des geplanten Vorgehens und des erwarteten Ergebnisses. Außerdem kann über eine spezialisierte Planungssoftware die virtuelle und interaktive Operationsvorbereitung mit dem Behandlungsteam erfolgen. Intraoperativ kann die Durchführung ge-

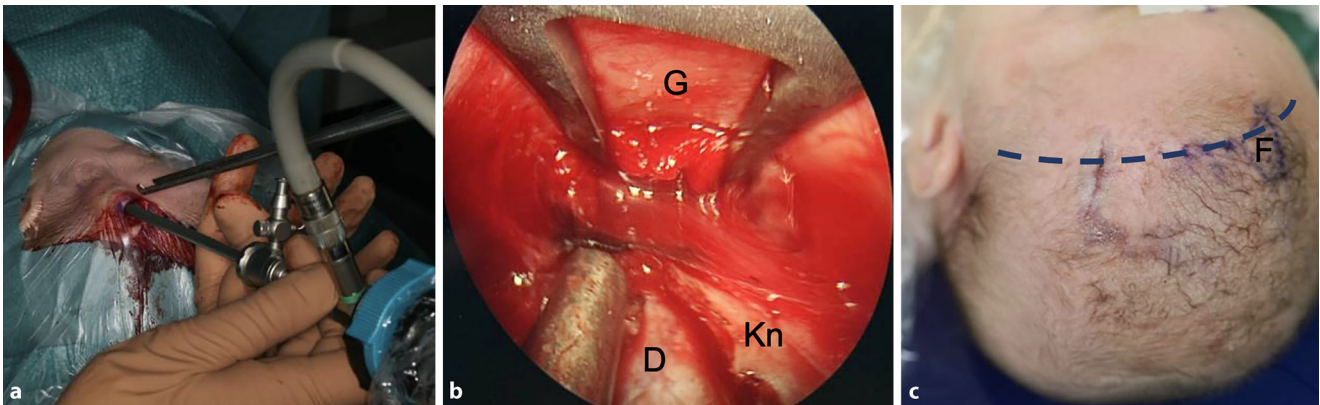


Abb. 4 ▲ **a** Operativer Situs bei koronarer Suturektomie. Einführen des Endoskops über der großen Fontanelle mit Blickrichtung entlang der Koronarnaht. **b** Einblick über das Endoskop entlang der Suture, mit Sonopet und Chonchotom (*links im Bild*) teilreseziert. *D* Dura, *Kn* Knochen (Os frontale), *G* Galea; **c** unmittelbar postoperativer Befund bei mit Hautkleber versorgten Wunden. *Blaue gestrichelte Linie* ungefähre Verlauf der Koronarnaht, *F* große Fontanelle

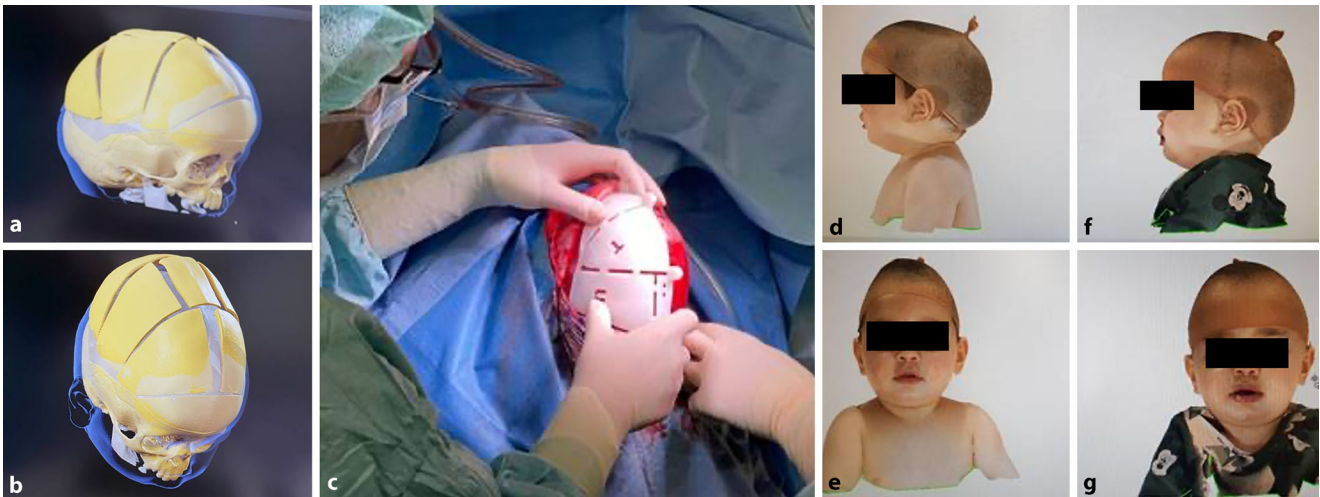


Abb. 5 ▲ **a, b** Präoperative (virtuelle) Operationsplanung; **c** intraoperativer Einsatz individualisierter Cutting Guides; **d–g** prä- und postoperative Schädelform

planter Umstellungsosteotomien durch im Vorhinein angefertigte individuelle Führungen und Schablonen unterstützt und somit beschleunigt werden [39].

Die häufigsten postoperativen Komplikationen sind durch einen in Relation zu einem geringen zirkulierenden Volumen hohen Blutverlust sowie oberflächliche und tiefe Wundinfektionen bedingt. Wundinfektionen stellen von diesen die häufigsten Komplikationen dar und treten in 2,5% der Fälle auf. Zu 85% sind hier Patienten betroffen, bei denen eine Zweitoperation vorgenommen wurde [40].

Nachbehandlung und Outcome

An die operative Behandlung von Kindern mit einer Kraniosynostose schließt

sich nach einer endoskopischen Operation in der Regel eine Helmtherapie an, um durch Lenkung des Schädelwachstums das bestmögliche kosmetische Ergebnis zu erreichen. Über die optimale Dauer einer Helmtherapie gibt es nur wenige belastbare Daten, sodass die Dauer und die Bewertung des Ergebnisses individuell erfolgen müssen. In der Regel ist mit einer Therapiedauer von ca. 10 Monaten zu rechnen, es werden im Schnitt zwei Helme pro Kind benötigt [41].

Nach offenen Operationen erfolgt die Verlaufskontrolle in größeren Abständen, hier ist es insbesondere wichtig, eine mögliche Rezidivdeformität frühzeitig zu erkennen [42].

Bei Betrachtung des Ergebnisses nach einer erfolgten Operation und ggf. Helm-

therapie ergeben sich einige Schwierigkeiten, da es an gut etablierten Erfolgsparmetern mangelt und einige häufig genutzte Maßzahlen in der vorliegenden Literatur nicht unkritisch betrachtet werden sollten. Weite Verbreitung haben bei der Bewertung des Outcomes der CI, die Kopfumfangsperzentile und das Schädelvolumen gefunden. Diese Maßzahlen vereinfachen jedoch das dreidimensionale Problem der Kraniosynostose auf zweidimensionale Maßzahlen oder berücksichtigen das reine Schädelvolumen, ohne mögliche Formabweichungen zu beachten. Eine einfache Klassifizierung des Outcomes kann aufgrund der kosmetischen Beurteilung mithilfe der Whitaker-Klassifikation erfolgen (■ Tab. 2; [11, 43]).

Tab. 2 Whitaker-Klassifikation von postoperativen Ergebnissen	
Klasse 1	Keine Verbesserungen/Revisionen ratsam oder notwendig
Klasse 2	Weichgewebe- oder kleinere Veränderungen der Knochenkontur ratsam, durchführbar ambulant oder maximal 2 Tage stationärer Aufenthalt
Klasse 3	Alternative Osteotomie oder Umstellungsosteotomien notwendig
Klasse 4	Größerer kraniofazialer Eingriff notwendig, ähnlich invasiv wie Erstoperation

Bei Betrachtung des ästhetischen Ergebnisses zeigt sich in der retrospektiven Analyse von Isaac et al. ($n = 207$) kein relevanter Unterschied zwischen endoskopischen und konventionell-chirurgischen Eingriffen (Whitaker Klasse 1: 164/165 vs. 19/20; 99 % vs. 95 %). Ebenso bestand kein Unterschied zwischen beiden Gruppen bei Betrachtung des CI und der Kopfumfangsperzentile [38].

Die Follow-up-Periode, während der die betroffenen Kinder regelmäßig durch den Behandler untersucht werden, erstreckt sich in der Regel mindestens bis zum 12. Lebensjahr. Hier bestehen in der praktischen Umsetzung jedoch deutliche Unterschiede zwischen verschiedenen Zentren. So unterscheiden sich neben den Terminabständen der Verlaufskontrollen insbesondere die Durchführungen einer Verlaufsbildgebung [38].

Schlussfolgerung

Erkrankungen mit Veränderungen der Schädelform können im Kindesalter zwei Gruppen zugeordnet werden. In diesem Rahmen ist zwischen dem Lagerungsplagiozephalus und der Gruppe der Kraniosynostosen zu unterscheiden. Weitaus häufiger tritt hier der Lagerungsplagiozephalus auf, welcher in der Regel konservativ mit Lagerungsmanövern und Physiotherapie bzw. in ausgeprägten Fällen mittels Helmtherapie behandelt werden kann. Zu wichtigen Präventions- und Therapiemaßnahmen gehören hier die Aufklärung der Eltern, damit sie Lagerungsgewohnheiten (Drehen zur ungeliebten Seite, zeitweise Bauchlagerung im wachen Zustand) einführen und entsprechende Reize (Förderung der ungeliebten Seite) setzen können. Bei Kraniosynostosen hingegen wird in der Regel eine operative Korrektur notwendig.

Der Verdacht auf das Vorliegen einer Kraniosynostose ergibt sich in den meisten Fällen aufgrund der pathognomischen

Schädelform, welche besonders vom Vertex aus betrachtet, ersichtlich wird.

Als erste und einfache bildgebende Methode bietet sich die 3D-Stereofotografie an. Vorteile dieser Methode sind die strahlenfreie Durchführung und sehr kurze Akquisitionszeit, wodurch keine Narkose notwendig wird. Ergänzend kann die Diagnose durch die sonographische Darstellung der Suturen gesichert werden. Meist wird nur in komplexen Fällen eine CT- oder MRT-Bildgebung zur Planung des operativen Vorgehens notwendig.

Der Zeitpunkt der Erstvorstellung der Kinder sowie der Wunsch der Eltern beeinflussen die Möglichkeiten der angewendeten Operationstechnik zur Therapie einer Kraniosynostose. Bei entsprechendem Verdacht sollte eine Vorstellung unverzüglich, optimalerweise vor dem 2. Lebensmonat, erfolgen. Die endoskopisch assistierten Operationen ermöglichen bei einer Einzelnahtsynostose auf der einen Seite eine Reduktion der klinischen Risiken, auf der anderen Seite erfordert diese Operation die Durchführung einer Helmtherapie in enger Zusammenarbeit zwischen Eltern und Behandlungsteam. Die offene Operation stellt eine weitere Therapieoption bei Einzelnahtsynostosen dar. In unserem Hause wird diese v. a. gewählt, wenn das Kind bei Erstvorstellung älter als 4 Monate ist oder die Eltern eine Helmtherapie ablehnen. Unter ästhetischen Gesichtspunkten erzielen beide Verfahren vergleichbare Ergebnisse.

Die Zusammenarbeit im Team der verschiedenen Fachrichtungen ermöglicht es, die Kinder umfassend zu betreuen, und gewährleistet den Standard der Maximalversorgung.

Fazit für die Praxis

- Bei Verdacht auf Kraniosynostosen sollten frühzeitig adäquate diagnostische und ggf. therapeutische Maßnahmen ergriffen werden.

- Es ist ratsam, die Patienten an ein kraniofaziales Zentrum zu überweisen, um Diagnostik und Behandlung in einem multiprofessionellen Team zu ermöglichen. Hier sind Neurochirurgen, Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgen, Kinderärzte, Augenärzte, Radiologen und Humangenetiker beteiligt, um das bestmögliche Ergebnis zu erzielen.
- Bei über 95 % der Patienten kann ein zufriedenstellendes Ergebnis durch operative Maßnahmen und, wenn nötig, eine Helmtherapie erreicht werden.

Korrespondenzadresse



Dr. med. Leon Schmidt

Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie,
Universitätsmedizin Mainz
Langenbeckstr. 1, 55131 Mainz, Deutschland
leon.schmidt@unimedizin-mainz.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. L. Schmidt, V. Fassl, L. Erhardt, J. Winter, A. Lollert, J. Heider und M. Ottenhausen geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für

die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Peitsch WK et al (2002) Incidence of cranial asymmetry in healthy newborns. *Pediatrics* 110(6):e72
2. Jung BK, Yun IS (2020) Diagnosis and treatment of positional plagiocephaly. *Arch Craniofac Surg* 21(2):80–86
3. Hutchison BL et al (2004) Plagiocephaly and brachycephaly in the first two years of life: a prospective cohort study. *Pediatrics* 114(4):970–980
4. Fajai JT (2009) Entwicklung der kindlichen Kopfform bei lagebedingter Kopfdeformität mit und ohne Helmtherapie. Krankenhaus- und Medizintechnik, Umwelt- und Biotechnologie. Fachhochschule Gießen-Friedberg
5. Saeed NR, Wall SA, Dhariwal DK (2008) Management of positional plagiocephaly. *Arch Dis Child* 93(1):82–84
6. Morriss-Kay GM, Wilkie AO (2005) Growth of the normal skull vault and its alteration in craniosynostosis: insights from human genetics and experimental studies. *J Anat* 207(5):637–653
7. Di Rocco F, Arnaud E, Renier D (2009) Evolution in the frequency of nonsyndromic craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 4(1):21–25
8. Cornelissen M et al (2016) Increase of prevalence of craniosynostosis. *J Craniomaxillofac Surg* 44(9):1273–1279
9. Kweldam CF, van der Vlugt JJ, van der Meulen JJ (2011) The incidence of craniosynostosis in the Netherlands, 1997–2007. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 64(5):583–588
10. Winn HRYJR (2017) Youmans & Winn neurological surgery
11. Szpalski C et al (2011) Need for standard outcome reporting systems in craniosynostosis. *Neurosurg Focus* 31(2):E1
12. Renier D et al (1982) Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg* 57(3):370–377
13. Thompson DNP et al (1995) Intracranial pressure in single-suture craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg* 22(5):235–240
14. Massimi L et al (2019) Imaging in craniosynostosis: when and what? *Childs Nerv Syst* 35(11):2055–2069
15. Fearon JA et al (2017) An appraisal of the cephalic index in sagittal craniosynostosis, and the unseen third dimension. *Plast Reconstr Surg* 140(1):138–145. <https://doi.org/10.1097/PRS.0000000000003422>
16. Meulstee JW et al (2017) A new method for three-dimensional evaluation of the cranial shape and the automatic identification of craniosynostosis using 3D stereophotogrammetry. *Int J Oral Maxillofac Surg* 46(7):819–826
17. de Jong G et al (2020) Combining deep learning with 3D stereophotogrammetry for craniosynostosis diagnosis. *Sci Rep* 10(1):15346
18. Weathers WM et al (2014) A novel quantitative method for evaluating surgical outcomes in craniosynostosis: pilot analysis for metopic synostosis. *Craniomaxillofac Trauma Reconstr* 7(1):1–8
19. Wood BC et al (2017) Less is more: does the addition of barrel staves improve results in endoscopic strip craniectomy for sagittal craniosynostosis? *J Neurosurg Pediatr* 20(1):86–90
20. Pogliani L et al (2017) Cranial ultrasound is a reliable first step imaging in children with suspected craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 33(9):1545–1552
21. Rozovsky K et al (2016) Cranial ultrasound as a first-line imaging examination for craniosynostosis. *Pediatrics* 137(2):e20152230
22. Montoya JC et al (2017) Low-dose CT for craniosynostosis: preserving diagnostic benefit with substantial radiation dose reduction. *AJNR Am J Neuroradiol* 38(4):672–677
23. Eley KA et al (2012) “Black bone” MRI: a partial flip angle technique for radiation reduction in craniofacial imaging. *Br J Radiol* 85(1011):272–278
24. Suchyta MA et al (2018) Using black bone magnetic resonance imaging in craniofacial virtual surgical planning: a comparative cadaver study. *Plast Reconstr Surg* 141(6):1459–1470
25. Hughes CD et al (2021) Evaluating surgical decision-making in nonsyndromic sagittal craniosynostosis using a digital 3D model. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 9(5):e3493
26. Delashaw JB et al (1989) Cranial vault growth in craniosynostosis. *J Neurosurg* 70(2):159–165
27. Patel A et al (2014) The impact of age at surgery on long-term neuropsychological outcomes in sagittal craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 134(4):608e–617e
28. Hashim PW et al (2014) The effects of whole-vault cranioplasty versus strip craniectomy on long-term neuropsychological outcomes in sagittal craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 134(3):491–501
29. Dalle Ore CL et al (2018) Endoscopic surgery for nonsyndromic craniosynostosis: a 16-year single-center experience. *J Neurosurg Pediatr* 22(4):335–343
30. Bellew M, Chumas P (2015) Long-term developmental follow-up in children with nonsyn-

Modern treatment of craniosynostosis

Background: Abnormalities of the skull shape occur in 13–48% of all live births. The cause in most cases is positional plagiocephaly. Premature closure of cranial sutures results in pathognomic deformities due to the compensatory growth of the surrounding cranial bones. A distinction must be made between single suture synostosis and craniosynostosis occurring in the context of syndromic diseases.

Objective: This review provides an overview of the diagnostics, conservative and surgical management as well as the follow-up in the treatment of craniosynostosis.

Method: Narrative review.

Results: If craniosynostosis is suspected, the first step is clinical evaluation and assessment by an experienced examiner. The pathognomic skull shape provides an initial working diagnosis. Palpation of the suture in question is added. This is confirmed by imaging techniques, such as 3D stereophotography and sonography. In more complex cases, the addition of computed tomography (CT) or magnetic resonance imaging (MRI) may be necessary. For easy quantification the cephalic index (CI) is often used, which is calculated by dividing the width of the skull multiplied by 100 divided by the length. This index is often used as an outcome parameter but in recent times has drawn some criticism concerning the simplification of a three-dimensional deformity to a two-dimensional plane. The indications for treatment are usually based on esthetic considerations and the prevention of psychosocial consequences caused by a skull deformity. If surgery is indicated, a distinction must be made between endoscopic and open techniques. Significant differences exist in terms of invasiveness and possible extent of correction. In many cases, surgical treatment is followed by helmet treatment to achieve the best possible cosmetic result. Current data concerning the optimal duration of helmet treatment are sparse, which sparks the need to individualize management. Most often helmet treatment lasts for 10 months with 2 helmets being needed. The subsequent follow-up period usually extends at least until the age of 3 years. After completion of surgery and helmet treatment a satisfactory outcome is reported in more than 95% of cases with both parents and physician deeming no additional correction necessary. Overall, if craniosynostosis is suspected adequate diagnostic and if necessary, treatment measures should be undertaken. It is advisable to refer patients to a craniofacial center. The diagnostics and treatment should take place in a team with neurosurgeons, oral and maxillofacial surgeons, pediatricians, ophthalmologists and human geneticists to enable the best possible outcome.

Keywords

Craniosynostosis · Skull deformity · Scaphocephaly · Craniofacial abnormalities · Plagiocephaly

- dromic craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 16(4):445–451
31. Kapp-Simon KA (1998) Mental development and learning disorders in children with single suture craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofac J* 35(3):197–203
 32. Langvatn EA et al (2019) Intracranial volume versus static and pulsatile intracranial pressure values in children with craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 24(1):66–74
 33. Shimoji T, Tomiyama N (2004) Mild trigonocephaly and intracranial pressure: report of 56 patients. *Childs Nerv Syst* 20(10):749–756
 34. Murad GJ et al (2005) Endoscopic-assisted repair of craniosynostosis. *Neurosurg Focus* 19(6):E6
 35. Jimenez DF, Barone CM (1998) Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg* 88(1):77–81
 36. Lauritzen CGK et al (2008) The evolving role of springs in craniofacial surgery: the first 100 clinical cases. *Plast Reconstr Surg* 121(2):545–554
 37. Hoffman HJ, Mohr G (1976) Lateral canthal advancement of the supraorbital margin. A new corrective technique in the treatment of coronal synostosis. *J Neurosurg* 45(4):376–381
 38. Isaac KV, Meara JG, Proctor MR (2018) Analysis of clinical outcomes for treatment of sagittal craniosynostosis: a comparison of endoscopic suturectomy and cranial vault remodeling. *J Neurosurg Pediatr* 22(5):467–474
 39. Ottenhausen M et al (2021) The combination of virtual surgical planning and the use of a mixed reality viewer and patient-specific 3D-models for patient consultation in complex craniofacial cases. *Brain Spine* 1:100675
 40. Fearon JA et al (1997) Infections in craniofacial surgery: a combined report of 567 procedures from two centers. *Plast Reconstr Surg* 100(4):862–868
 41. Iyer RR et al (2018) Optimal duration of post-operative helmet therapy following endoscopic strip craniectomy for sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 22(6):610–615
 42. Fearon JA, McLaughlin EB, Kolar JC (2006) Sagittal craniosynostosis: surgical outcomes and long-term growth. *Plast Reconstr Surg* 117(2):532–541
 43. Wes AM et al (2017) The Whitaker classification of craniosynostosis outcomes: an assessment of interrater reliability. *Plast Reconstr Surg* 140(4):579e–586e