

Aus der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und plastische Gesichtschirurgie
der Universität Würzburg

Direktor: Professor Dr. med. Dr. med. dent. A. C. Kübler

**3D-stereophotogrammetrische Analyse der
operativen Effekte nach breiter medianer
Kraniektomie bei prämaturner
Sagittalnahtsynostose**

Inaugural – Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der
Medizinischen Fakultät
der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg
vorgelegt von
Malte Leander Bittner
aus Stuttgart

Würzburg, Juli 2013

Referent: Priv.-Doz. Dr. med. Dr. med. dent. U. Müller-Richter

Korreferent: Prof. Dr. med. Ralf-Ingo Ernestus

Dekan: Professor Dr. med. Matthias Frosch

Tag der mündlichen Prüfung: 11.3.2014

Der Promovend ist Arzt und Zahnarzt.

Für meine lieben Eltern

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung	1
1.1	Allgemeine Funktion und physiologische Entwicklung der Schädelnähte.....	3
1.2	Einteilung der Synostosen bei prämatuorem Schluss der Schädelnähte.....	4
1.3	Ätiopathogenese der isolierten prämatuere Sagittalnahtsynostose	5
1.4	Epidemiologie der prämatuere Sagittalnahtsynostose.....	8
1.5	Entwicklung der Schädelform bei prämatuere Sagittalnahtsynostose.....	8
1.6	Diagnostik.....	13
1.7	Klinischer Verlauf bei nicht operierten bzw. operierten prämatuere Sagittalnahtsynostosen	16
1.8	Operationszeitpunkt bei prämatuere Sagittalnahtsynostose.....	18
1.9	Operationstechniken bei prämatuere Sagittalnahtsynostose.....	20
2	Fragestellung.....	22
3	Material und Methode	23
3.1	Patientengruppe.....	23
3.2	Chirurgisches Vorgehen	23
3.3	3D-Bildgebung und Analyse	27
3.4	Statistik	39
4	Ergebnisse	40
4.1	Reliabilität der Variablen	40
4.2	Vergleich der prä- und postoperativen 3D-Analyse	40
4.3	Menge der Bluttransfusionen und OP-Dauer	43
4.4	Verweildauer auf der Intensivstation bzw. auf der Station	43
5	Diskussion	44
6	Zusammenfassung.....	48
7	Verzeichnisse	49
7.1	Literaturverzeichnis.....	49
7.2	Tabellenverzeichnis.....	53
7.3	Abbildungsverzeichnis.....	54

1 Einleitung

Der menschliche Schädel (Cranium) besteht aus insgesamt 22 Knochen und wird anatomisch in Hirnschädel (Neurocranium) und Gesichtsschädel (Viscerocranium) unterteilt. Das Neurocranium besteht aus dem Schädeldach (Calvaria) und wird aus dem Stirnbein (Os frontale), dem Scheitelbein (Os parietale) und dem Hinterhauptbein (Os occipitale) gebildet. Die Schädelbasis wird durch das unpaarig angelegte Hinterhauptbein (Os occipitale), durch das Siebbein (Os ethmoidale), das Keilbein (Os sphenoidale) sowie den paarig angelegten Scheitelbeinen (Ossa parietalia), Schläfenbeinen (Ossa temporale) sowie aus einem Teil des Stirnbeins (Os frontale) gebildet (Abb.1).

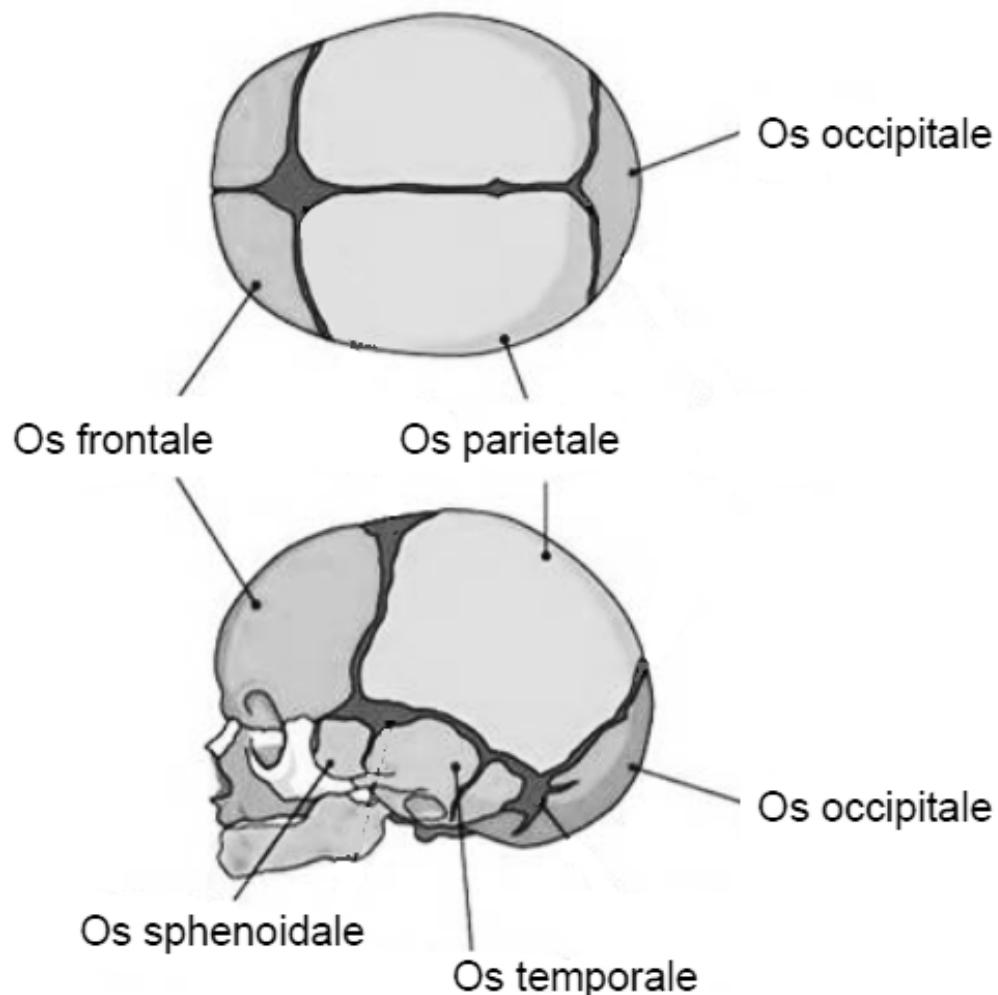


Abbildung 1: Frühkindlicher Schädel mit beteiligten Knochen (modifiziert nach Bittner 2012)

Bindegewebige Nahtstellen zwischen zwei Schädelknochen definieren die kranialen Suturen. Zu den großen Suturen zählen die Stirnnaht (Sutura frontalis) zwischen den beiden Ossa frontales, die Lambdanähte (Sutura lambdoidea) zwischen dem Os occipitale und den Ossa parietales, die Pfeilnaht (Sutura sagittalis) zwischen den beiden Ossa parietales und die Kranznähte (Sutura coronalis) zwischen den beiden Ossa frontales und Ossa parietales (Abb.2). Die übrigen Suturen sind systematisch jeweils nach den aneinander angrenzenden Knochen (z.B. Sutura frontonasalis) benannt (Lippert 2003).

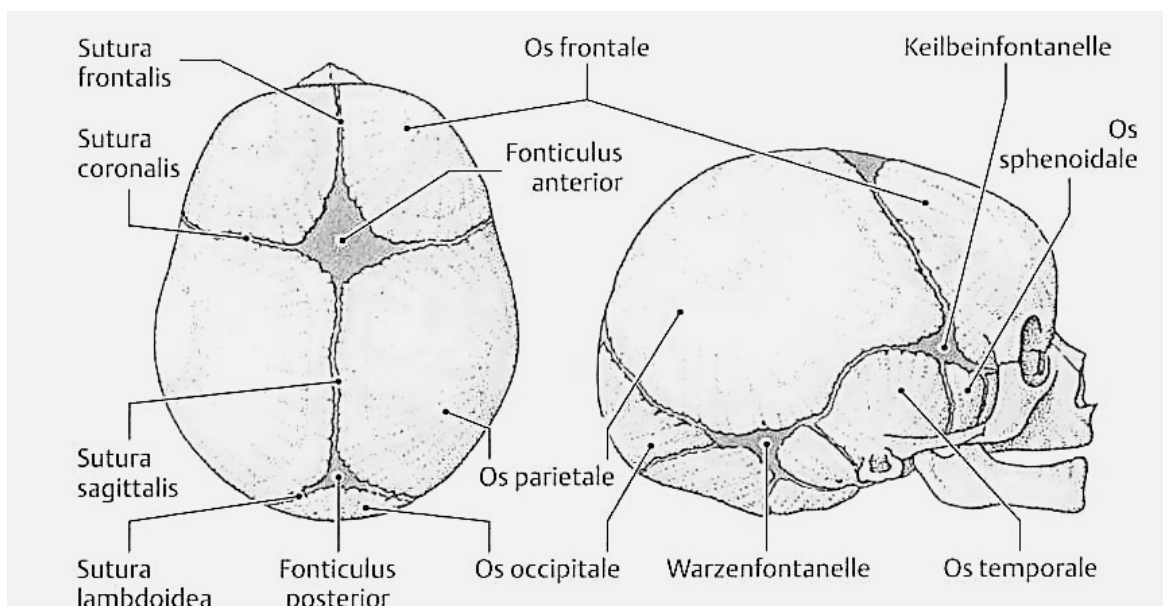


Abbildung 2: Hauptsuturen des Neurokraniums beim Kind (Ulfig 2005)

Weitere Unterscheidungskriterien sind die Form der Suturen der aneinandergrenzenden Knochenplatten. Man unterscheidet in:

- Glattnaht (Sutura plana): die Knochen liegen einander eben an ohne eine Verzahnung zwischen einander (z.B. Sutura zygomaticomaxillaris);
- Schuppennaht (Sutura squamosa): die Knochenenden sind abgeschrägt und diese Enden überlappen sich gegenseitig (z.B. Sutura temporoparietalis);
- Zackennaht (Sutura serrata): die Knochen sind ineinander verzahnt (z.B. Sutura sagittalis) und

- Nutennaht (Schindylesis, Einspaltung): die Knochenplatte des einen Knochen greift in eine Rinne des anderen Knochen (z.B. Lamina perpendicularis des Keilbeins) (Liem 2001) (Abb.3).+

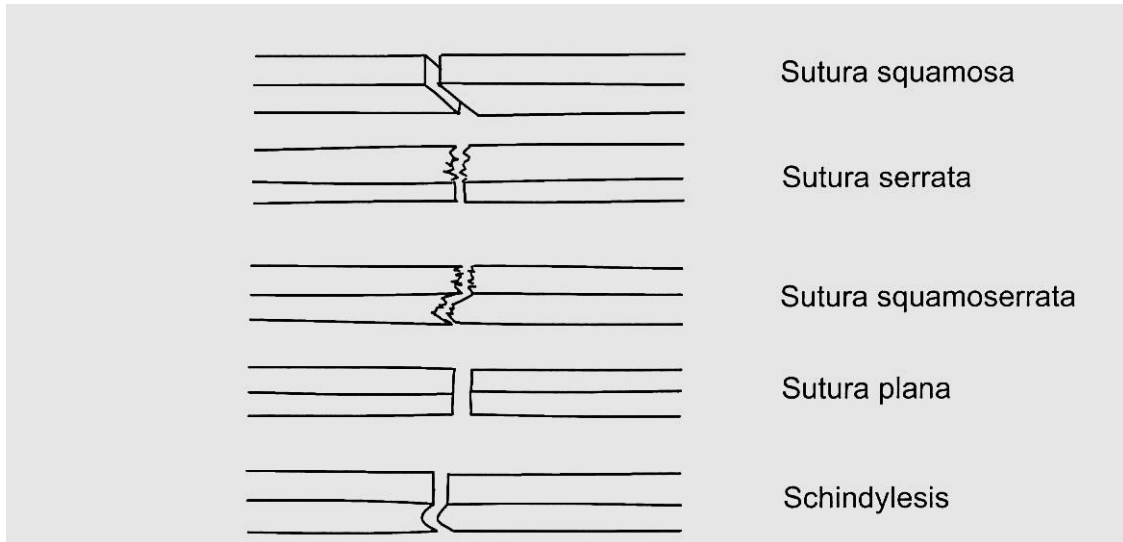


Abbildung 3: Suturale Verbindungsformen in der Seitenansicht von oben (Bittner 2012)

1.1 Allgemeine Funktion und physiologische Entwicklung der Schädelnähte

Zunächst sind die Schädelknochen durch bindegewebige Suturen verbunden. Die Suturen erlauben eine Verformung des kindlichen Schädels bei der Passage durch den Geburtskanal (Delashaw, Persing et al. 1991). Sie befinden sich aber nicht nur an Stellen, an denen sich die Schädelknochen verbinden, sondern haben auch eine große Bedeutung für das Wachstum des membranösen Knochens des kraniofazialen Skeletts und für das Wachstum des Gehirns innerhalb der ersten Jahre. Die Sutura wird von der unter ihr liegenden Dura mater entscheidend hinsichtlich ihrer Entwicklung und Ossifikation beeinflusst; sie prägt somit auch das äußere Erscheinungsbild der Kopfform. (Warren and Longaker 2001). Suturen zeigen ebenso einen protektiven Effekt, indem hier Stöße abgefangen und folglich einer Zerreiung entgegengewirkt werden kann.

Mit zunehmendem Lebensalter verknöchern die Suturen teilweise vollständig und werden zu Synostosen; die definiert sind als eine knöcherne Verbindung zweier Knochen, die zuvor knorpelig oder bindegewebig verbunden waren. Der

physiologische Schluss der Suturen zu Synostosen erfolgt über einen langen Zeitraum, welcher je nach Suture individuell verschieden ist. In der Literatur sind stark abweichende Angaben zu finden, so dass eine genaue Festlegung schwer fällt. Nach Prometheus (2009) finden die Verknöcherungen zu folgenden Zeitpunkten statt (Prometheus 2009):

- Sutura frontalis: in den ersten Lebensjahren,
- Sutura sagittalis: 20. – 30. Lebensjahr,
- Sutura coronalis: 30. – 40. Lebensjahr,
- Sutura lambdoidea: 40. – 50. Lebensjahr.

Es wird davon ausgegangen, dass der physiologische Schluss der Suturen zwischen dem 2. und 26. Lebensjahr beginnt und bei ca. 10% der Menschen nie abgeschlossen wird (Hershkovitz, Latimer et al. 1997). Untersuchungen bei Autopsien zeigten bei 24% der untersuchten Männer und bei 45% der untersuchten Frauen zwischen dem 46.-55. Lebensjahr, dass die Sutura sagittalis auf der gesamten Länge nicht verschlossen war (Hershkovitz, Latimer et al. 1997).

1.2 Einteilung der Synostosen bei prämatu-rem Schluss der Schädelnähte

Die Einteilung der prämatu- ren Synostosen erfolgt zunächst nach der Anzahl der betroffenen Nähte. Ist nur eine Naht betroffen, spricht man von einer isolierten oder monosuturalen Synostose, sind zwei oder mehrere Nähte betroffen, von einer kombinierten oder auch multisuturalen Synostose. Wenn alle Nähte des Schädeldachs betroffen sind, spricht man von einer Pansynostose. Eine Sonderstellung nimmt die funktionelle Kraniosynostose¹ ein, bei der lediglich kleine Bereiche der Suture betroffen sind. Die Untergliederung in eine funktionelle Kraniosynostose ist heute allerdings umstritten, da eine eintretende Verknöcherung in der Regel die ganze Naht erfasst.

Eine andere Einteilung erfolgt nach der Ursache in primäre oder sekundäre Kraniosynostosen. Bei den primären Kraniosynostosen wird von genetischen

¹ Kraniosynostose beschreibt die knöcherne Durchbauung einer oder mehrerer Schädelnähte.

Ursachen ausgegangen. Bei den sekundären Kraniosynostosen kommt es durch andere Ursachen wie bestimmte Stoffwechselerkrankungen oder zerebrale Entwicklungsstörungen (z.B. Hirnatrophie) zu einer vorzeitigen Verknöcherung der Nähte. Ursächlich für metabolische Kraniosynostosen sind zum Beispiel eine Mucopolysaccharidose, eine Hypophosphatasie, Hyperthyreose oder Rachitis (Collmann, Sörensen et al. 1988; Cohen 1993; Chun, Teebi et al. 2003). Auch iatrogene Ursachen, die zu einem geringeren Expansionsdrucks des Schädelinhalts auf die Nähte führen (z.B. Überdrainage eines shuntversorgten Hydrozephalus) können eine sekundäre Kraniosynostose verursachen (Shillito 1992).

1.3 Ätiopathogenese der isolierten prämaturnen Sagittalnahtsynostose

Ein Erklärungsmodell für die Entstehung dieser Schädeldeformität entwickelte Virchow 1851 (Virchow 1851).

„Verschmelzen frühzeitig benachbarte Schädelknochen durch totale Ossifikation der zwischengelagerten Naht durch Synostose, so ist damit ihrem weiteren Wachstum an dieser Stelle eine unübersteigliche Grenze gesetzt. Geschieht dies an vielen Nähten zur gleichen Zeit, so entsteht ein mikrocephaler Schädel. Geschieht es aber nur an einer Naht, so wird der Schädel difform, indem ein Teil zurückbleibt, während die anderen sich vergrößern: partielle Microcephalie, Kraniostenose“ (Virchow 1851).

Allerdings führte er die vorzeitige Verknöcherung fälschlicherweise auf eine Entzündung der Meningen oder eine gestörte Schilddrüsenfunktion zurück. Richtig - und bis heute gültig - ist die Beschreibung der Folgen einer prämaturnen Fusion einer Naht. Virchow erklärte die Gesetzmäßigkeit so, dass eine prämaturne Synostose zunächst eine Wachstumshemmung senkrecht zu dem Verlauf der Suture zur Folge hat. Gleichzeitig findet eine kompensatorische Ausdehnung in Richtung der Suture statt, die als kompensatorisches Wachstum be-

zeichnet wird. Das Gehirn wächst stärker in den Regionen offener Schädelnähte, somit entsteht eine je nach betroffener Naht typische, abnormale Kopfform (Abb. 4).

1907 postulierte Bullinger und 1913 Larsen den Verdacht, dass es sich bei einer prämaturnen Synostose um einen physiologischen Prozess handele. 1920 wurde durch Park ein Defekt in der mesenchymalen Entwicklung vermutet (Park et al., 1920). Moss führte die prämaturnen Synostosen auf eine primäre Fehlbildung der Schädelbasis zurück, wodurch Druckeinwirkungen auf die Schädelnähte den frühzeitigen Verschluss herbeiführen (Moss 1959). Erklärungen auf genetischer Ebene folgten durch Furtwangler und Cohen, die eine fehlregulierte Apoptose vermuteten (Furtwangler, Hall et al. 1985; Cohen 1993). Bezüglich der isolierten prämaturnen Sagittalnahtsynostosen gelang der Nachweis einer Mutation bis auf wenige Einzelfälle bislang noch nicht (Seto, Hing et al. 2007). Es wurden jedoch unterschiedliche chromosomale Veränderungen identifiziert, die mit non-syndromalen Kraniosynostosen assoziiert sind. Deletionen am Chromosom 2,4,5,7 und 22 (Dhadial and Smith 1979; Lucas, Faivre et al. 1987; Hinkel, Tolkendorf et al. 1988; Zackai 1999), Monosomie auf dem Chromosom 11q (Lewanda, Morsey et al. 1995; Lajeunie, Le Merrer et al. 1998) sowie die Tatsache, dass Jungen häufiger betroffen sind und es zudem familiäre Häufungen gibt, lassen vermuten, dass zumindest eine genetische Komponente eine wichtige Rolle spielt.

Die Ätiologie der isolierten prämaturnen Sagittalnahtsynostosen ist demnach weitgehend ungeklärt. Eine Vielzahl von Faktoren wurden mit jedoch divergenten Ergebnissen beschrieben. Untersucht wurden unter anderem mechanische, vaskuläre, hormonelle und genetische Faktoren (Schmitt and Tamaska 1970; Persson, Grennert et al. 1978).

Heute wird davon ausgegangen, dass die präformierte Schädelbasis (Chondrokranium) das primäre Wachstumszentrum des knöchernen Schädels ist, seine Entwicklung vor allem genetisch determiniert ist und aus dem Zusammenschluss mehrerer Knorpelanlagen entsteht (enchondrale Ossifikation). Die Verknöcherung des Chondrokraniums beginnt an mehreren Ossifikationszentren.

Solange noch Knorpelreste zwischen den Knochen in Form von Synchronosen verbleiben, wirken diese als Wachstumszentren. Aus dem Chondrokranium entwickelt sich im Wesentlichen anschließend die Schädelbasis. Die prämaturnen Synostosen der Kalotte (Desmokranium) folgen dann erst sekundär nach Abschluss des Schädelbasiswachstums (Alden, Lin et al. 1999). Das Desmokranium hingegen ist ein Sammelbegriff für alle Schädelknochen, die durch desmale Ossifikation entstehen. Die Knochenkerne des Schädeldachs breiten sich flächenhaft aus und reduzieren das Bindegewebe zu schmalen Spalten, die in Form von Schädelnähten (Suturen) noch lange erhalten bleiben und auch als Wachstumszentren von Bedeutung sind. Wilkie et al. vermuten daher, dass Kraniosynostosen auf hereditären Störungen der Chondroblastenteilungsfähigkeit in der knorpeligen Schädelbasis beruhen, die ein ungenügendes Wachstum in diesem Bereich zur Folge haben, bereits in der siebten bis achten Schwangerschaftswoche beginnen und sich dann weiter ausprägen können (Wilkie, Patey et al. 2002).

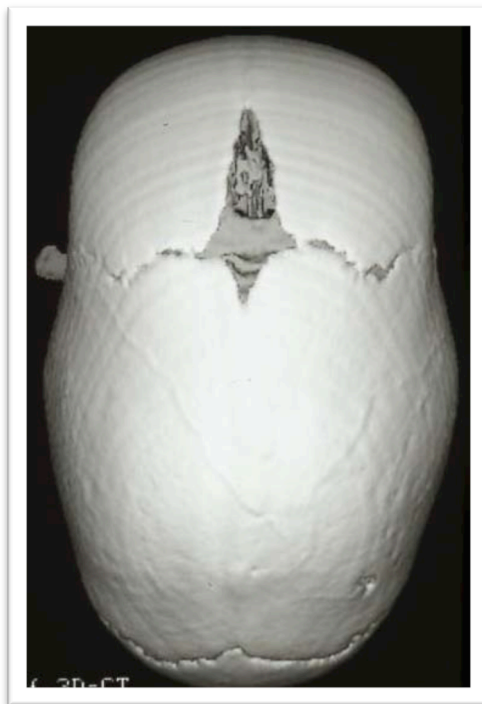


Abbildung 4: Schädel-CT einer Sagittalnahtsynotose mit sichtbar offener Koronar- und Lambdanaht.

1.4 Epidemiologie der prämaternen Sagittalnahtsynostose

Die Häufigkeit aller Kraniosynostosen wird auf 1:2000 - 1:3000 Geburten geschätzt (Lajeunie, Le Merrer et al. 1995; Cohen, Holmes et al. 2000). Hiervon entfallen ca. 1:4200 - 1:5250 Geburten auf isolierte prämatere Sagittalnahtsynostosen (Lajeunie, Le Merrer et al. 1996). Dies ist damit die am häufigsten auftretende isolierte prämatere Nahtsynostose mit 56% - 58% (Anderson and Geiger 1965) (Shillito and Matson 1968). Bei der Geschlechtsverteilung treten 71% - 78% der Fälle bei männlichen Säuglingen auf. (Hunter und Rudd 1976; (Shillito and Matson 1968; Lajeunie, Le Merrer et al. 1996).

1.5 Entwicklung der Schädelform bei prämaterner Sagittalnahtsynostose

Durch den prämaternen Verschluss der Sagittalnaht entstehen pathologische Kopfformen und Deformitäten mit einer Verlängerung des Schädels in der Sagittalebene da, wie bereits von Virchow (1891) beschrieben, das Flächenwachstum der Schädelknochen quer zum Nahtverlauf stattfindet (Delashaw, Persing et al. 1989). Diese werden als Skaphocephalus (Kahnschädel) benannt und je nach Lokalisation des Beginns der Verknöcherung und dem typischen Wachstum in drei Formen unterteilt: In den Sphenocephalus, Klinecephalus und Leptocephalus (Abb.5-10). Gemeinsame Kennzeichen sind die Zunahme des fronto-occipitalen Durchmessers, eine Verringerung des bitemporalen Durchmessers und eine Erhöhung der Bregmaregion². Parietal zeigt sich eine Verminderung der Schädelhöhe sowie ein Verschwinden der Parietalhöcker. Weitere Kennzeichen der prämaternen Sagittalnahtsynostosen sind der Längenzuwachs im Bereich der Sagittalnaht, wodurch die typische Form eines Kiels³ entsteht (Delashaw, Persing et al. 1991). Die am häufigsten auftretende Form ist der Sphenocephalus. Hier beginnt der suturale Verschluss in der posterioren Hälfte der Sagittalnaht und führt zu einem kompensatorischen Wachstum in der Stirnregion (Abb.5 und 6). Der Leptocephalus entsteht durch einen gleichzeiti-

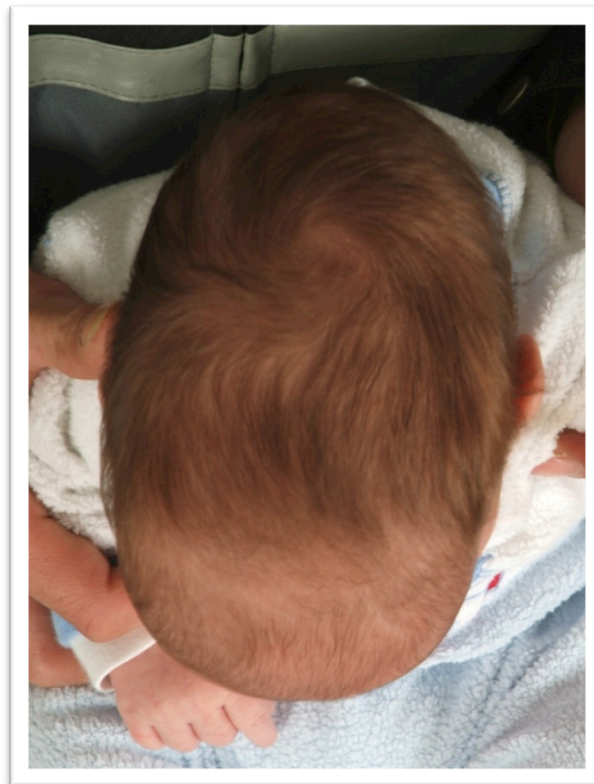
² Bregma: Schnittpunkt von Kranz- und Pfeilnaht, Pschyrembel (2002). Pschyrembel Klinisches Wörterbuch. Berlin / New York, de Gruyter.

³ Bezeichnung des Rumpfes beim Boot

gen Verschuß der Sagittalnaht über die gesamte Länge und führt zu einer schmalen Kopfform (Abb.9 und 10). Die am seltensten auftretende Form ist der Klinecephalus. Hier beginnt die vorzeitige Verknöcherung im mittleren Teil der Naht und imponiert hier mit einer Einziehung des Gewölbes des Schädeldaches (Abb. 8).



**Abbildung 5: Ansicht von lateral - Sphenocephalus bei prämaturer Sagittalnahtsynostose
(Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg)**



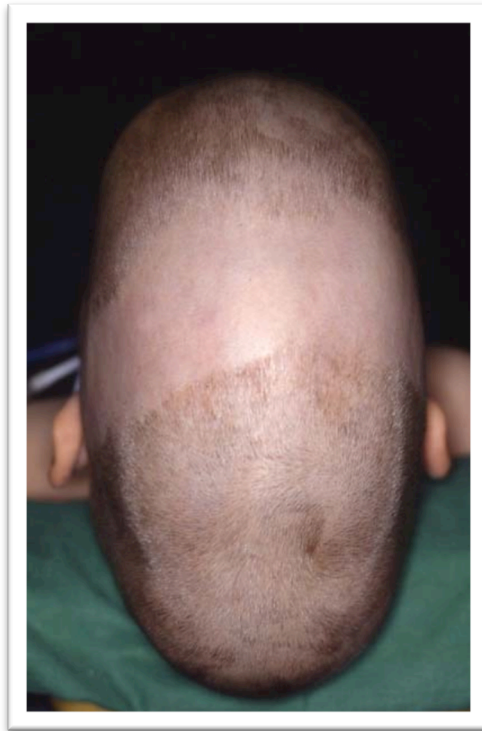
**Abbildung 6: Ansicht von oben - Sphenocephalus bei prämaturer Sagittalnahtsynostose
(Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg)**



**Abbildung 7: Ansicht von vorne - Klinocephalus bei prämaturer Sagittalnahtsynostose
(Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg)**



**Abbildung 8: Ansicht von lateral - Klinocephalus bei prämaturer Sagittalnahtsynostose
(Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg)**



**Abbildung 9: Ansicht von oben - Leptocephalus bei prämaturer Sagittalnahtsynostose
(Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg)**



**Abbildung 10: Ansicht von vorne - Leptocephalus bei prämaturer Sagittalnahtsynostose
(Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg)**

Bedingt durch die prämaturre isolierte Sagittalnahtsynostose und dem daraus resultierenden kompensatorischen Wachstum entsteht die bezeichnende Balkonstirn (Abb.8+12)(engl. frontal bossing)(Hayek 1990). Dementsprechend entwickelt sich occipital durch vermehrtes Wachstum eine Überrotation (Abb.8+12) und eine Verlagerung des Inions⁴ nach caudal. Je nach Zeitpunkt der Verknöcherung entwickeln sich unterschiedlich deutliche Ausprägungen der typischen Stigmata.

1.6 Diagnostik

Für die Diagnostik und Beratung bei einer prämaturren Sagittalnahtsynostose ist eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit anzustreben (Mühling, Reuther et al. 1986). An der Universitätsklinik Würzburg wurde zur Abklärung einer vorliegenden kraniofazialen Deformität folgende Leitlinie erstellt (Abb.11)(Schweitzer, Böhm et al. 2012).

Die Unterscheidung zu plurisuturalen oder syndromalen Kraniosynostosen ist sehr wichtig, da es bei diesen Formen sehr viel häufiger zu erhöhten Drücken intrakraniell kommt. Zur Erfassung eines gesteigerten Hirndrucks gilt die ophthalmologische Untersuchung mittels Funduskopie zum Ausschluß eines druckbedingten Papillenödems als Mittel der Wahl (Baranello, Vasco et al. 2007). Außerdem können bei einem Kleinkind klinische Zeichen zu beobachten sein: gespannte Fontanelle, Sauerstoffsättigungsabfälle, Bradykardien oder Sonnenuntergangsphänomen bis hin zu Bewußtseinstrübungen. Historisch wurde bei nicht verschlossener Fontanelle auch der intrakranielle Druck indirekt durch Fontanometrie bestimmt, bzw. direkt durch eine epidurale oder intraparenchymatöse Druckmessung (Govender, Nadvi et al. 1999).

Zur Festlegung der optimalen Therapie und Überwachung ist ein besonderes Augenmerk zunächst auf die Familienanamnese, das typische klinische Erscheinungsbild sowie auf die Erkennung von Hirndruckzeichen zu legen (Panchal and Uttchin 2003; Kabbani and Raghuvver 2004).

⁴ Inion ist die prominenteste Projektion der konvexen Seite des Os occipitale.

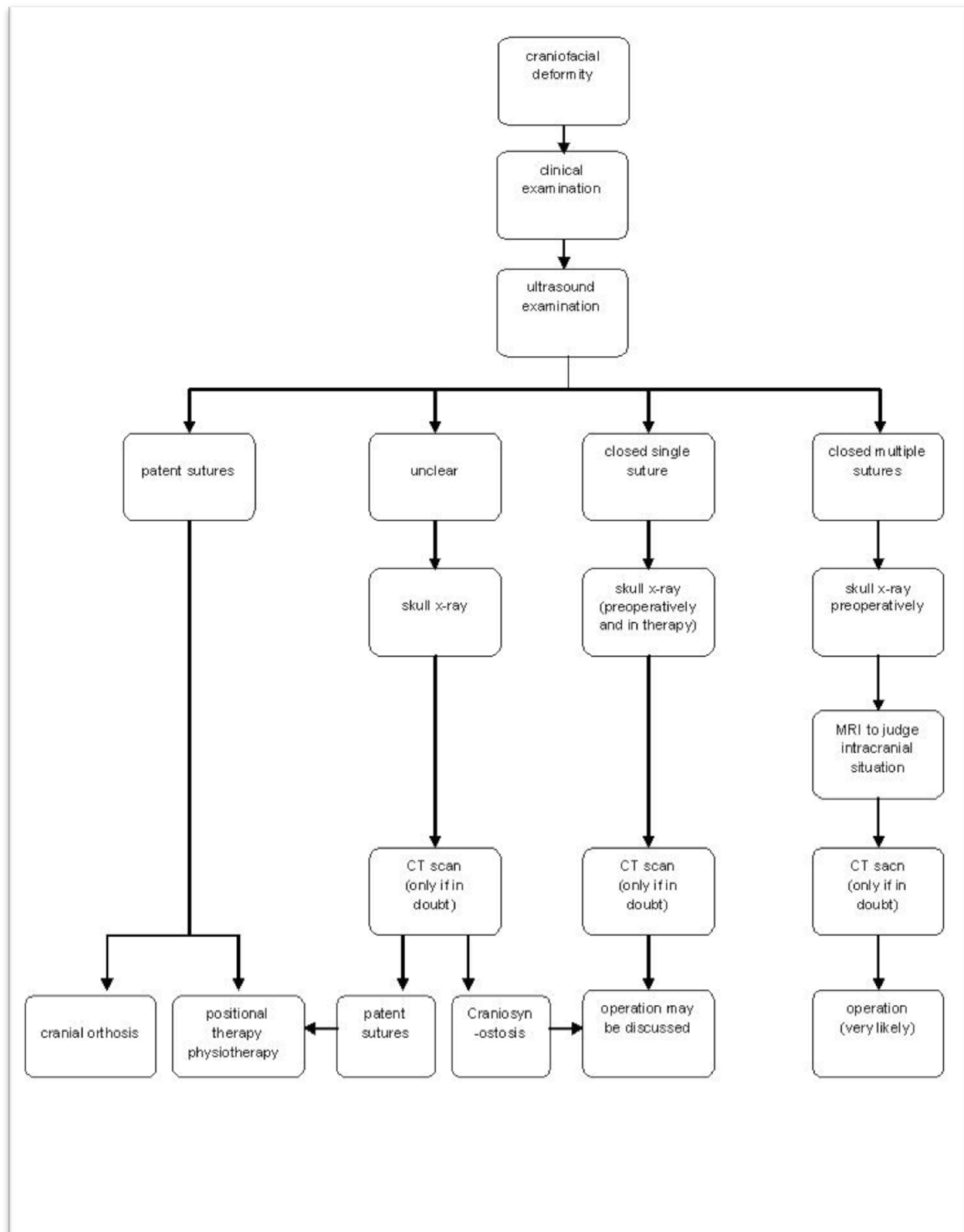


Abbildung 11: Leitlinie zur Diagnostik kraniofazialer Deformitäten oder Anomalien an der Universität Würzburg (Schweitzer, Böhm et al. 2012)

Bei Verdacht auf eine prämatüre Sagittalnahtsynostose sollte nach der klinischen Untersuchung eine Sonographie den Verdachtsbefund bestätigen (Regelsberger, Delling et al. 2006) Vorausgesetzt der Knochenkalksalzgehalt ist dafür ausreichend hoch, ist die konventionelle Röntgenaufnahme des Schädels in zwei Ebenen die Standardmethode zur weiteren Diagnostik einer prämatüreren Sagittalnahtsynostose (Aviv, Rodger et al. 2002). In unserer Arbeitsgruppe wird diese Röntgenaufnahme jedoch erst kurz vor einer eventuellen, operativen Versorgung oder routinemäßig nach dem ersten Lebensjahr durchgeführt. Die Computertomographie (CT) ist meist nicht notwendig und ist zudem aus strahlenhygienischen Gründen nicht sinnvoll (Goldstein and Kidd 1982; Brenner 2002; Cerovac, Neil-Dwyer et al. 2002; Agrawal, Steinbok et al. 2006; Schweitzer, Böhm et al. 2012). Schwierigkeiten in der Diagnostik kann mitunter die Abgrenzung der verschiedenen Formen zueinander bereiten.

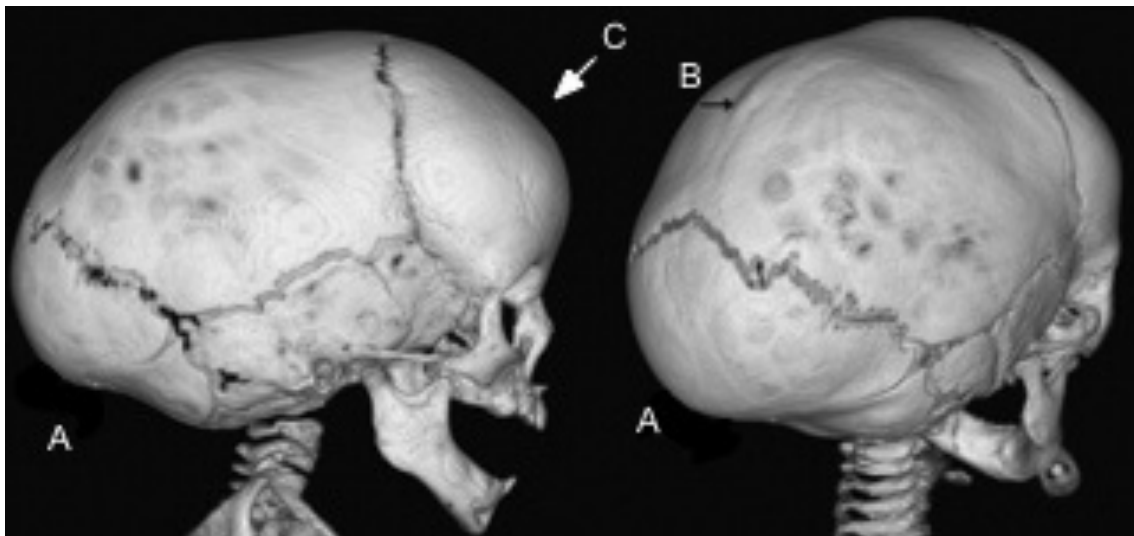


Abbildung 12: 3D-CT eines 8 Monate alten Jungen mit prämatürer Sagittalnahtsynostose A: occipital bossing B: Sagittalnahtsynostose C: frontal bossing (Kirmi, Lo et al. 2009)

Ist eine eindeutige Diagnose anhand der Röntgenaufnahmen nicht möglich, sollte eine Magnetresonanztomographie (MRT) erfolgen (Collmann, Sörensen et al. 1988). Eine MRT ist jedoch mit einem hohen zeitlichen apparativen Aufwand verbunden. Hinzu kommt die Notwendigkeit einer Kurznarkose bei Kleinkindern und dem damit verbundenen möglichen Nachteilen einer Narkose

(Hansen and Flick 2009). Daher sollte nur in seltenen Fällen die Untersuchung mittels MRT erfolgen. Nach unserer Ansicht und Untersuchungen zeigen gerade hier die Analyse und eine Diagnostik mittels der 3D-Stereophotogrammetrie große Vorteile als weitere Möglichkeit der Verlaufsuntersuchung.

Die Diagnose der prämaternen isolierten Sagittalnahtsynostose ist eine Ausschlussdiagnose, das heißt, primär dürfen weder zerebrale oder metabolische Ursachen noch Zeichen eines Syndroms vorliegen (Collmann, Sörensen et al. 1988).

1.7 Klinischer Verlauf bei nicht operierten bzw. operierten prämaternen Sagittalnahtsynostosen

Hinsichtlich funktioneller Beschwerden zeigten sich bei diagnostizierten prämaternen Sagittalnahtsynostosen keine Auffälligkeiten, insbesondere in Bezug auf die Entwicklung des Gehirns (Barritt, Brooksbank et al. 1981; Boltshauser, Ludwig et al. 2003). Auffällig waren jedoch mitunter psychosoziale Probleme bei nicht operierten Kindern aufgrund der abnormen Schädelformen. Deshalb wird zusammen mit den Eltern die Operationsindikation erörtert und gegebenenfalls gestellt, um Hänseleien und Vorurteilen und den daraus resultierenden psychosozialen Problemen zu entgehen (Abb.13)(Wolfe, Morrison et al. 1993). An der Universitätsklinik Würzburg wird derzeit die OP-Indikation und die Operation in weniger als 50% der betroffenen Kinder durchgeführt. Wird auf eine Operation verzichtet, muss während der gesamten, weiteren Hirnentwicklung, d.h. bis etwa zum 12ten Lebensjahr eine Verlaufskontrolle erfolgen, um die wenigen Fälle mit erhöhtem Hirndruck rechtzeitig erkennen und behandeln zu können. Auch die operativ versorgten Kinder benötigen, aufgrund der raschen postoperativen Reossifizierung (erneut mit der entsprechenden Nahtsynostose!) Verlaufskontrollen. Diese bestehen in 6monatlichen Funduskopien (Ausschluß Stauungspapille), Röntgenkontrollen (Ausschluß pathologischer Impressiones digitatae als indirekte Hirndruckzeichen) und regelmäßiger klinischer Beurteilung.

In verschiedenen Studien wurde bei über 90 % der Fälle das ästhetische postoperative Ergebnis mit mindestens zufriedenstellend bewertet (Boop, Chaddock

et al. 1996). Die verschiedenen Operationstechniken zeigten signifikante Unterschiede in der Bewertung der Ergebnisse. So zeigten sich sehr gute Ergebnisse bei 79% der Patienten nach kranialem Remodelling und nach medianer Kranikotomie zur Kalottenmodellierung und Verbesserung der Schädeldeformität (Maugans, McComb et al. 1997).



Abbildung 13: 6 Monate alter Junge mit prämaturer Sagittalnahtsynostose. Links: Präoperativ. Rechts: Postoperativ (Sheth, Mullett et al. 1995)

Kurzfristig postoperativ auftretende Komplikationen sind meistens Infektionen und nehmen den größten Stellenwert mit bis zu 15% der Fälle ein. Es handelt sich meist um lokale Wundinfektionen. Epidurale Abszesse, Meningitiden und Osteomyelitiden werden nur in Einzelfällen beschrieben (Bucky, Bartlett et al. 1997). Die Wahrscheinlichkeit einer Infektion ist mit dem Alter der Patienten zunehmend (David and Cooter 1987; Siegel 1987). Primär nicht entzündliche postoperative Komplikationen sind Liquorfisteln, lokale Flüssigkeitsansammlungen, Visusveränderungen, venöse Luftembolien, Krampfanfälle und Schädigungen des Nervus facialis. Diabetes insipidus als Folge eines SIADH (syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone) wurde beobachtet (Matthews 1979; Faberowski, Black et al. 2000). Die beschriebenen Komplikati-

onen treten in jeweils weniger als einem Prozent der untersuchten Fälle auf, und das Mortalitätsrisiko liegt bei nahe 0%, so dass sich ein kalkulierbares und kontrollierbares Risiko bei kraniofazialen chirurgischen Eingriffen zur Korrektur von Schädeldeformitäten bei prämaternen Schädelnahtsynostosen ergibt.

Als langfristig postoperative Komplikationen können Rezidive auftreten und werden in der Literatur mit einer Häufigkeit von 2,5%-6% angegeben (Anderson and Niswonger 1965; Norwood, Alexander et al. 1974; Hudgins, Cohen et al. 1998), wobei davon auszugehen ist, dass sich die Sagittalnaht aufgrund des pathologischen Wachstumsmusters in nahezu allen Fällen nach einer Operation wieder vorzeitig verschließt. Auf engmaschige und langfristige Nachuntersuchungen ist daher ebenso wie bei den nicht operierten Kindern besonders Wert zu legen (Greene 1998).

1.8 Operationszeitpunkt bei prämaturner Sagittalnahtsynostose

Als sofortige und absolute Operationsindikation gilt der Nachweis der intrakraniellen Drucksteigerung. Ein Druckanstieg tritt jedoch selten nur auf. Ab wann und in welchem Umfang es hier bereits frühzeitig zu neurologischen Funktionsstörungen kommt, ist jedoch nicht eindeutig geklärt (David and Simpson 1982; Langfitt, Gennarelli et al. 1982). Der Nachweis eines Wolkenschädels als Zeichen eines gesteigerten intrakraniellen Druckanstieges ist zur Indikationsstellung einer Operation schon ausreichend. Weitere Indikationsparameter für eine Operation sind psychomotorische Retardierung oder andere Hinweise auf gesteigerten intrakraniellen Druck wie Unruhe, Trinkschwäche und häufiges Erbrechen (Mühling, Reuther et al. 1986). Diese Symptome entstehen jedoch selten, da eine Druckentstehung so langsam vonstattengeht, dass die Drucksteigerung häufig symptomlos bleibt. Liegt eine Orbitostenose mit Keratitis e lagophthalmo⁵ und Bulbusluxation vor, ist ebenso eine sofortige Operation notwendig, um eine Schädigung des N. opticus zu verhindern (Heeckt, Muhlbauer et al. 1994; Collmann, Sörensen et al. 1996).

⁵ Die Keratitis e lagophthalmo ist eine Bulbusaustrocknung aufgrund von unvollständigem Lidchluss u. damit verbundener nicht richtiger Tränenflüssigkeitsverteilung auf der Hornhautoberfläche.

Im Falle von elektiven Eingriffen vertraten bereits 1927 bzw. 1943 Faber und Towne das Behandlungskonzept der frühen prophylaktischen Intervention, um die frühkindliche Wachstumsdynamik des Gehirns zu nutzen. Dagegen lehnten andere dieses Vorgehen ohne Hinweis auf einen intrakranielle Druckanstieg ab und vertraten das Therapiekonzept „wait-and-see“ (Muke 1972).

Aus ästhetischen Gesichtspunkten und den damit verbundenen negativen psychosozialen Folgen lehnten McLaurin und Matson (McLaurin and Matson 1952) diese Haltung ab. Infolge der ästhetisch guten operativen Ergebnisse, den geringen Komplikationen, der Verbesserung der psychosozialen Interaktion und den funktionellen Gesichtspunkten nahm die Anzahl der Befürworter einer frühen operativen Intervention stetig zu (Mühling, Reuther et al. 1986; Collmann, Sörensen et al. 1988). Nun galt es den günstigsten frühen Operationszeitpunkt zu finden. Einen elektiven Eingriff im 6. Lebensmonat befürworteten Hoffman und Mohr (1976) gestützt von Heeckt (1988). Sie sahen die Vorteile in einem dünnen und leicht verformbaren Schädelknochen und der hohen Reossifikationspotenz der Schädelknochen nach Operationsdefekten. Nachteile sind durch die rasche Reossifikation ein erhöhtes Rezidivrisiko und in Anbetracht des dünnen Knochens eine Forminstabilität. Hinsichtlich dieser Nachteile und der rasch abnehmenden Reossifikationspotenz nach dem 2. Lebensjahr sahen Mühling (Mühling, Reuther et al. 1986) und Collmann (Collmann, Sörensen et al. 1988) das 2. Lebensjahr als den geeignetsten Operationszeitpunkt. Als Vorteile nannten sie die bessere Modellierbarkeit und Formstabilität des Knochens und das geringere Risiko eines Rezidivs.

Heute werden die meisten Operationen der Sagittalnaht zwischen dem 1. - 6. Lebensmonat durchgeführt (Shillito 1992). In diesem Zeitraum zeigten sich kürzere Operationsdauer mit weniger Blutverlust und geringeren intraoperativen Risiken als Vorteil. Aus anästhesiologischer Sicht ist das Narkoserisiko in Richtung des 6. Lebensmonats abnehmend, so dass heute die meisten Autoren für eine Operation um den 6.-7. Lebensmonat plädieren (Bernardy, Donauer et al. 1994; Denis, Genitori et al. 1996; Mursch, Brockmann et al. 1998).

Retrospektive Untersuchungen zeigten bezüglich des Entwicklungsstatus und dem Operationzeitpunkt keinen signifikanten Unterschied, jedoch die Tendenz der früher operierten Kinder, eine höhere Entwicklungsebene zu erreichen (Speltz, Endriga et al. 1997). In verschiedenen Studien konnte allerdings gezeigt werden, dass im Vergleich von operierten Kindern mit prämaturner Sagittalnahtsynostose zu gesunden Kindern im Schulalter nur minimale Defizite in Bezug auf Kognition oder Verhalten auftraten. Für alle Studien gilt jedoch, dass statistische Aussagen bei geringen Fallzahlen nur schwer möglich sind und durch eine Operation nicht beeinflussbar sind (Bottero, Lajeunie et al. 1998; Virtanen, Korhonen et al. 1999).

1.9 Operationstechniken bei prämaturner Sagittalnahtsynostose

Alle Operationstechniken haben das gleiche Ziel mit der Schaffung einer nachgiebigen und modellierbaren Kalotte.

Es kann beim operativen Vorgehen in passive und aktive Techniken unterschieden werden. Für die passiven Techniken wird der Wachstumsdruck des Gehirnes zur Modellierung des Schädels ausgenutzt. Hier kommen zwei Techniken zum Einsatz. Zu einem die Suturektomie mit der Resektion der betroffenen Naht und zum anderen die Schwächung des nicht resezierten Schädeldachs durch Inzisionen (Collmann, Sörensen et al. 1996).

Die aktiven Techniken folgen dem Prinzip der Entnahme, Transposition und einer stabilen Refixation der umgeformten / transpositionierten Kalottenabschnitte (Collmann, Sörensen et al. 1996).

Zu den heute weit verbreiteten Operationstechniken zählen die breite Kraniektomie des Vertex⁶ bis hin zur totalen Vertexektomie und die Fragmentierungstechniken mit aktiver Rekonstruktion des Schädels (Collmann, Sörensen et al. 1996). In Fällen einer geringen Manifestation wird die Technik der einfachen Kraniektomie entlang der Sagittalnaht mit streifenförmigen Inzisionen empfohlen (Shillito 1992). Haberl favorisiert die bilaterale Streifenkraniektomie. Hierbei

⁶ Scheitel

werden zu beiden Seiten der Mittellinie zwischen Koronar- und Lambdanaht Knochenstreifen entnommen (Haberl, Hell et al. 2004). Bei der weiten Vertexektomie wird ein mittelständiges Knochenfragment reseziert und bilateral mit keilförmigen fassdaubenartigen Einschnitten der Sutura squamosa ergänzt.

Eine Kombination aus aktiver und passiver Technik stellt die pi-procedure Kraniektomie dar (Jane, Edgerton et al. 1978; Vollmer, Jane et al. 1984). Besonders gute Ergebnisse wurden hier bei Kindern mit Skaphozephalus zwischen dem 3. – 6. Lebensmonat erreicht (Kanev and Lo 1995; Boop, Chaddock et al. 1996).

Bei älteren Kindern ist meist eine Umformung der gesamten Schädelkalotte notwendig; da die Ossifikationspotenz geringer wird und Knochenlücken eventuell sich nicht mehr schließen. Hier kommen die multisegmentalen Transpositions- und Fragmentierungstechniken zum Einsatz, um eine biparietale Verbreiterung und eine Korrektur bei „occipital and frontal bossing“ zu ermöglichen (Marchac 1982; Hudgins, Burstein et al. 1993; Sutton, Barlett et al. 1993; Persing 1996).

Im Zentrum für kraniofaziale Anomalien des Universitätsklinikums Würzburg wird im OP-Alter von ca. 7 Monaten eine passive Technik im Sinne einer breiten, medianen Kraniektomie und je nach Ausprägung der Stirnprominenz ein aktives Umformen der Stirn durchgeführt. Für Operationen nach dem 1. Lebensjahr wird ein aktives Remodelling bevorzugt da die osteoplastische Tendenz der Schädelknochen deutlich reduziert ist

2 Fragestellung

Kinder mit einer prämaturnen Sagittalnahtsynostose können aus ästhetischen Gesichtspunkten operativ korrigiert werden. Hier existieren zahlreiche, verschiedene Ansätze. Um die in Würzburg durchgeführte Methode einer breiten, medianen Kraniektomie objektiv und nebenwirkungsarm zu validieren, wurden 3D Stereophotogrammetrien prae- und postoperativ durchgeführt und analysiert.

3 Material und Methode

3.1 Patientengruppe

Im Rahmen der interdisziplinären Sprechstunde des Zentrums für kraniofaziale Anomalien des Universitätsklinikums Würzburg konnten 20 Patienten kaukasischer Herkunft mit einer prämaturen Sagittalnahtsynostose prä- und postoperativ untersucht werden. Die Durchführung der Studie wurde von der Ethikkommission des Universitätsklinikums Würzburg geprüft und genehmigt (Ethiknummer 143/09). Ein schriftliches Einverständnis der Eltern jedes Patienten lag vor. Der Operationszeitpunkt lag im Zeitraum um den siebten Lebensmonat. Die Auswahl der Probanden und die klinische Diagnosestellung fand durch einen erfahrenen pädiatrischen Neurochirurgen des Universitätsklinikums Würzburg statt. Mittels Sonographie, seitlicher und anterior-posteriorer Röntgenbilder des Schädels wurde die Diagnose radiologisch gesichert und bestätigt.

Das Durchschnittsalter der Kinder betrug zum Zeitpunkt des chirurgischen Eingriffs 7,3 Monate. Im Rahmen der Studie wurden unmittelbar vor der Operation und zum Zeitpunkt der Entlassung lichtoptische 3D-Scans (Stereophotogrammetrie) durchgeführt.

Zusätzlich wurden jeweils Daten über die Dauer der Operation, die Menge der Bluttransfusionen, über eventuell aufgetretene Komplikationen und die Länge des stationären Aufenthaltes gesammelt und analysiert.

3.2 Chirurgisches Vorgehen

Die chirurgische Behandlung der prämaturen Sagittalnahtsynostosen erfolgte im Zentrum für kraniofaziale Anomalien des Universitätsklinikums Würzburg. Operativ wurde bei allen Patienten eine breite mediane Kraniektomie durchgeführt, welche die Koronar- und Lambdanaht einschloss (Abb.14). Zusätzlich führten wir eine aktive Kippung der Stirn sowie eine aktive Korrektur der verringerten biparietalen Breite durch. Der gekippte frontale Knochenteil wurde mit-

tels resorbierbarer Nähte (Vicryl ©) wieder am knöchernen Oberlidwulst und frontolateral fixiert (Abb.15+16). Eine Verbreiterung der biparietalen Breite wurde mittels einer bitemporalen Grünholzfraktur erreicht, um beide Parietalsegmente zu lateralisieren (Abb.14). Außerdem wurden bei einigen Kindern occipital noch Fassdauben-ähnliche Einschnitte (engl.: barrel staves) zur Korrektur der occipitalen Vorwölbung vorgenommen.

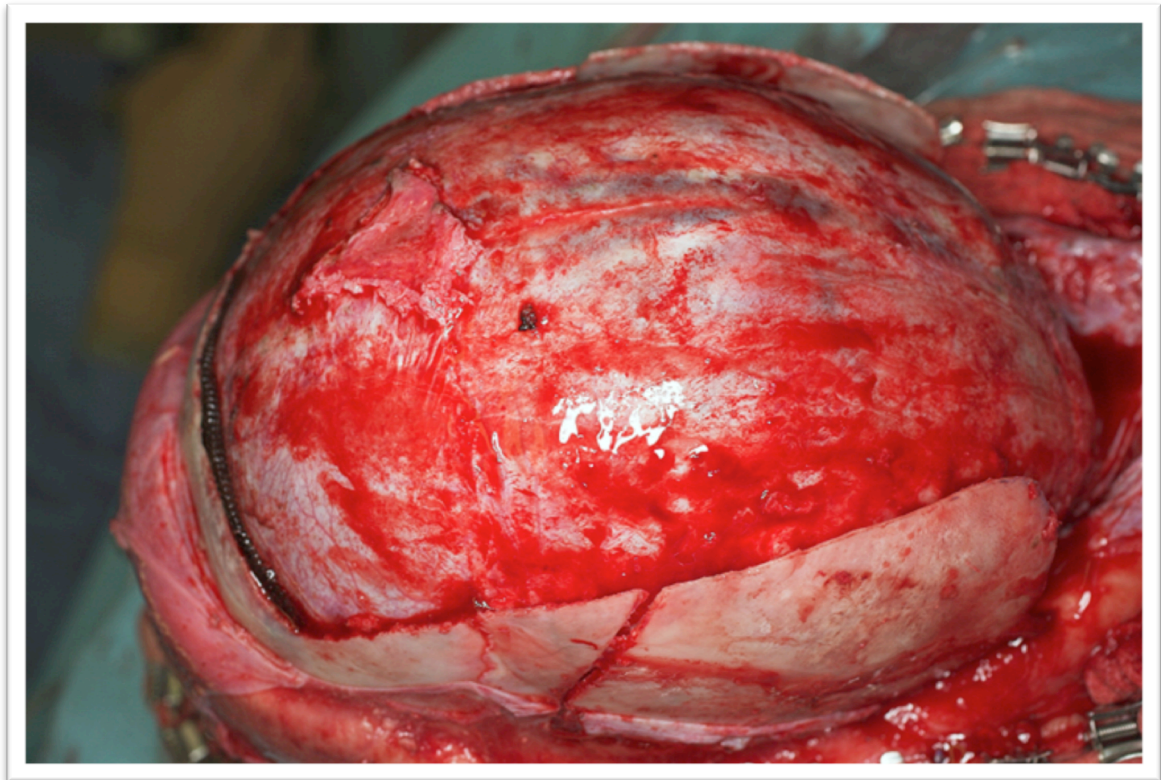


Abbildung 14: Intraoperativer Situs einer breiten medianen Kraniektomie mit sichtbarer bitemporaler Erweiterung der Breite durch bilaterale Grünholzfrakturierung (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg).

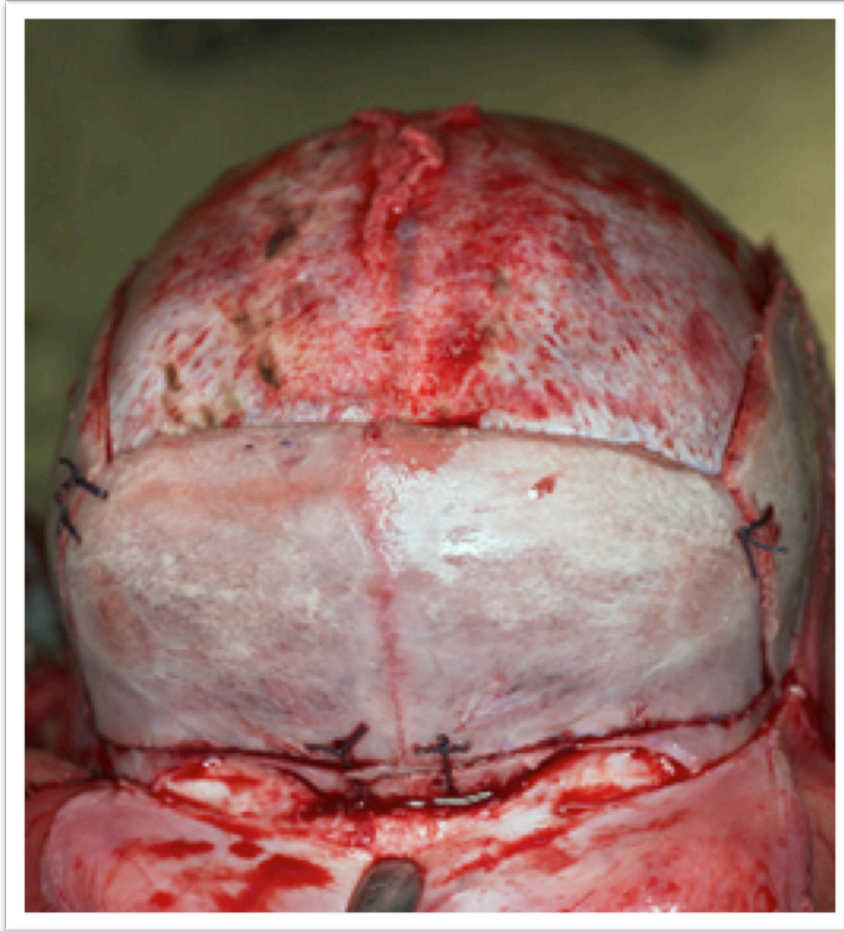
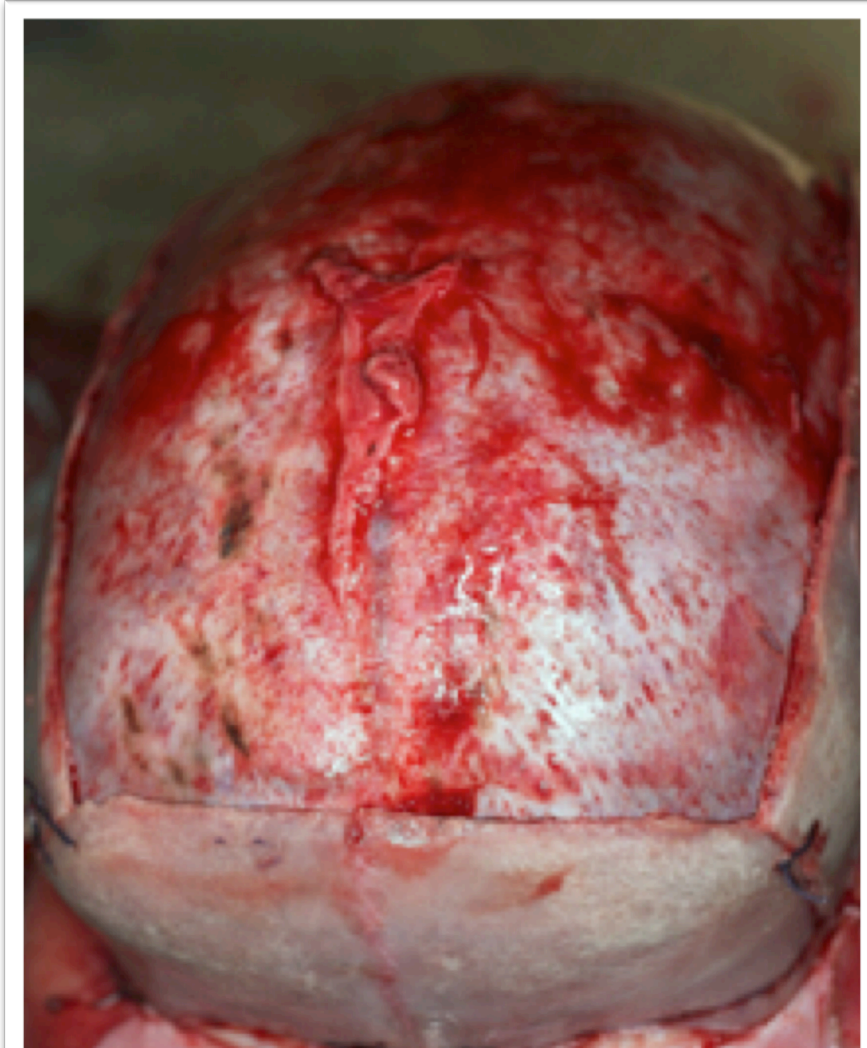


Abbildung 15: Ansicht von vorne nach Kraniektomie und Stirnkipfung – das gekippte Stirnsegment ist mittels resorbierbarer Nähte (Vicryl©) am knöchernen Oberlidrand und frontolateral fixiert (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg).



**Abbildung 16: Ansicht von oben nach breiter medianer Kraniektomie und aktiver Stirn-
kippung - die rotierte Stirn ist mittels resorbierbarer Nähte (Vicryl©) am knöchernen
Oberlidrand und frontolateral fixiert (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg).**

3.3 3D-Bildgebung und Analyse

Die Generierung der dreidimensionalen Daten erfolgte nach einem standardisierten Aufnahmeprotokoll. Hierbei wurde der komplette Kopf der Patienten durch einen speziell für Säuglingsaufnahmen entwickelten Scanner (3dMD®, Atlanta, GA, USA) berührungslos zirkulär erfasst (Abb. 19). Auf Basis des stereophotogrammetrischen Verfahrens konnte eine non-invasive 360°-Datenerhebung durch fünf zueinander synchronisierte Kameras innerhalb von 1,5 ms erreicht werden (Abb.8).



Abbildung 17: Stereophotogrammetrischer Scanner mit sichtbarer Rahmenkonstruktion für die Kameras

Zur Vermeidung von Artefakten durch die Kopfbehaarung bekam jeder Säugling eine enganliegende Nylonmütze aufgesetzt (Abb.20). Die gewonnenen Messdaten wurden danach automatisch trianguliert, verschmolzen und nachbereitet.



Abbildung 18: Stereophotogrammetrischer Scanner mit einem Patienten zum Zeitpunkt der Aufnahme im speziellem Kindersitz. Nylonmütze zur Verhinderung von Artefakten durch Kopfbehaarung.

Anschließend erfolgte die Konvertierung in ein gängiges 3D-Datenformat (.stl) und die Analyse der Datensätze mit der 3D-Software Cranioform Analytics 3.0 (Cranioform ®, Alpnach, Schweiz). Auf Basis anatomisch definierter Referenzpunkte wurde ein Koordinatensystem erstellt, um eine Ausrichtung der 3D-Datensätze im virtuellen Raum zu ermöglichen. Hierfür wurden zunächst die beiden Traguspunkte und das Weichteilnasion bestimmt. Der rechte und linke Traguspunkt ergaben sich am Schnittpunkt zwischen Vorderrand und Oberrand des jeweiligen Ohrknorpels. Das Weichteilnasion (N) wurde definiert als die tiefste Einziehung zwischen der Glabella und dem Nasenrücken. Durch diese drei Referenzpunkte konnte der Mittelpunkt (M) des Koordinatensystems errechnet werden. Dieser definierte sich aus dem Schnittpunkt der Tragusverbindungsline mit einer senkrecht darauf verlaufenden Schnittebene durch das Nasion (N). Mit Orientierung an beiden Traguspunkten in der Horizontalebene konnte die senkrecht durch den Mittelpunkt (M) verlaufende X-Achse aufgespannt werden. Die Y-Achse verlief durch den Mittelpunkt (M) und Nasion (N).

Die Z-Achse verlief wiederum senkrecht durch den Mittelpunkt (M) in der Vertikalebene. Mittels der drei Achsen konnte der virtuelle Kopf dreidimensional ausgerichtet werden (Abb.21). Nach dieser Ausrichtung wurden zwei Ebenen für die Analyse definiert. Hierbei verlief die Grundebene (0-Ebene) durch die beiden Traguspunkte und durch Nasion (N). Die Messebene wurde parallel zur 0-Ebene auf die Höhe der maximalen posterioren Auswölbung der Okzipitalregion nach kranial verschoben (Abb.22).

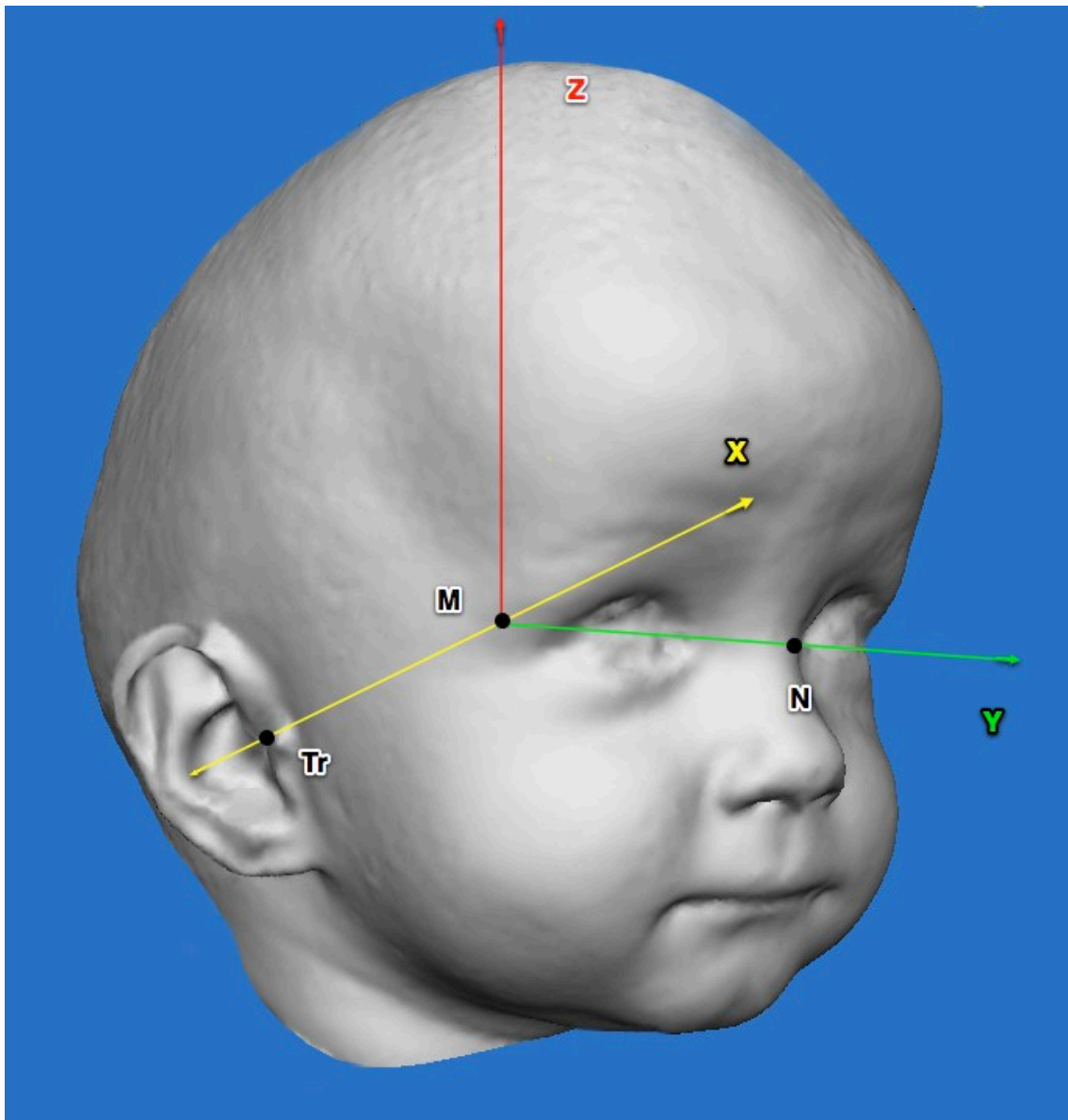


Abbildung 19: 3D- Ausrichtung eines Datensatzes anhand eines definierten Koordinatenkreuzes: M = Mittelpunkt der Tragusverbindungslinien, X-Achse = Tragusverbindungslinien

nie, Y-Achse = Verbindung Mittelpunkt (M) und Nasion (N), Z-Achse = Senkrecht zur X- und Y- Achse durch den Mittelpunkt (M) am Beispiel eines Patienten.

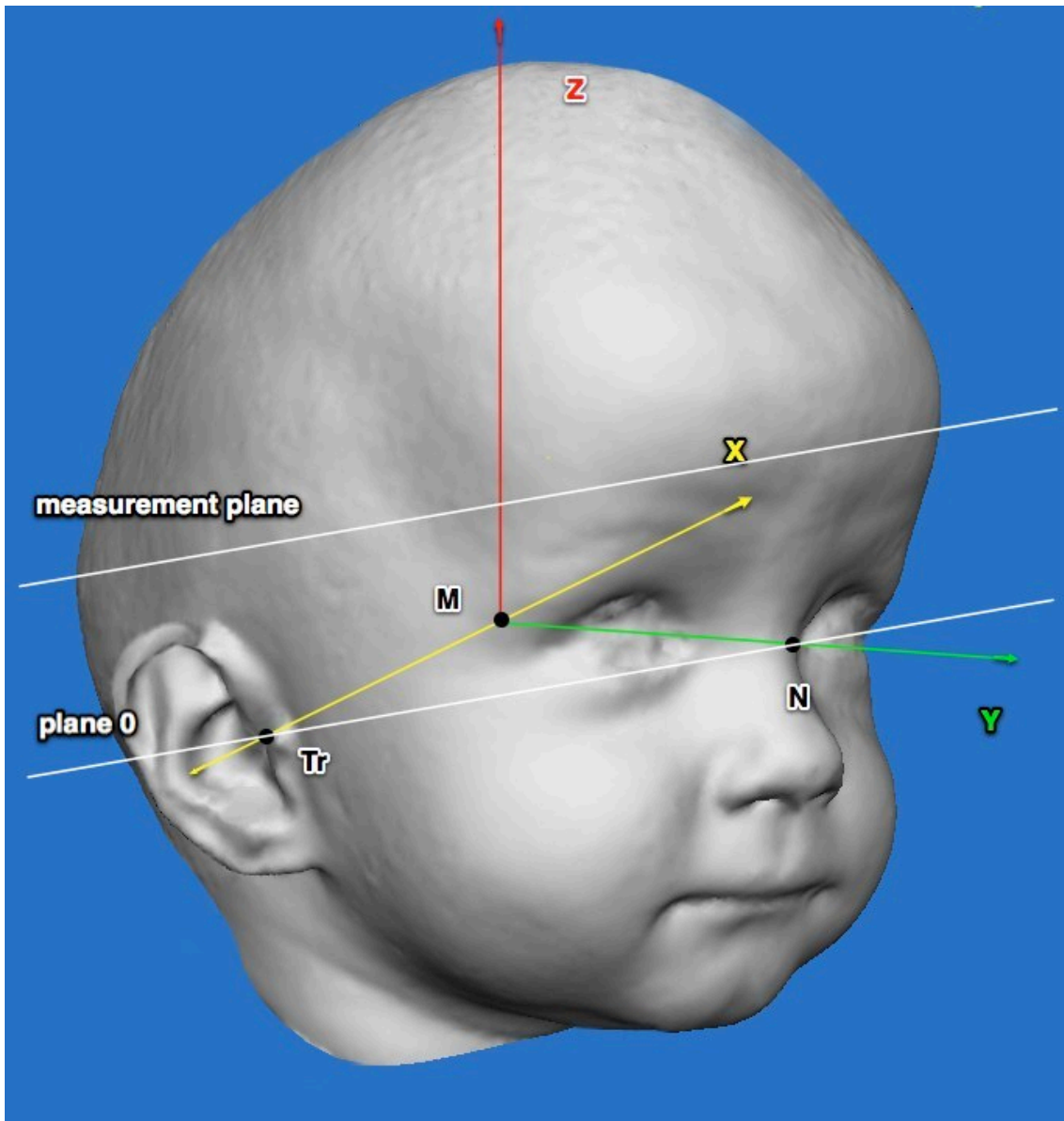


Abbildung 20: Grundebene (plane 0) durch die beiden Traguspunkte und durch Nasion (N). Die Messebene (measurement plane) war parallel zur Grundebene auf Höhe der maximalen posterioren Auswölbung der Okzipitalregion nach kranial verschoben am Beispiel eines Patienten.

Die dreidimensionale Analyse erfolgte mittels 11 Variablen (Tab.2) Folgende Parameter wurden definiert: die Zirkumferenz des Kopfes, die maximale Breite und die maximale Länge des Kopfes, das Verhältnis von maximaler Breite zu maximaler Länge des Kopfes (CI Index) und die Breite des Kopfes an der

Schädelbasis (Abb. 23-26). Des Weiteren wurde die 30°-Diagonaldifferenz, der anteriore und der posteriore kraniale Asymmetrie-Index (ACAI/ PCAI), sowie das Gesamtvolumen (Q1-Q4) mit den berechneten Volumina aus der vorderen linken (Q1), vorderen rechten (Q2), hinteren rechten (Q3) und hinteren linken (Q4) Gehirnhälfte errechnet (Tab.1) (Abb. 27-29). Zuletzt wurden die sagittale und die koronale Zirkumferenz des Kopfes ermittelt.

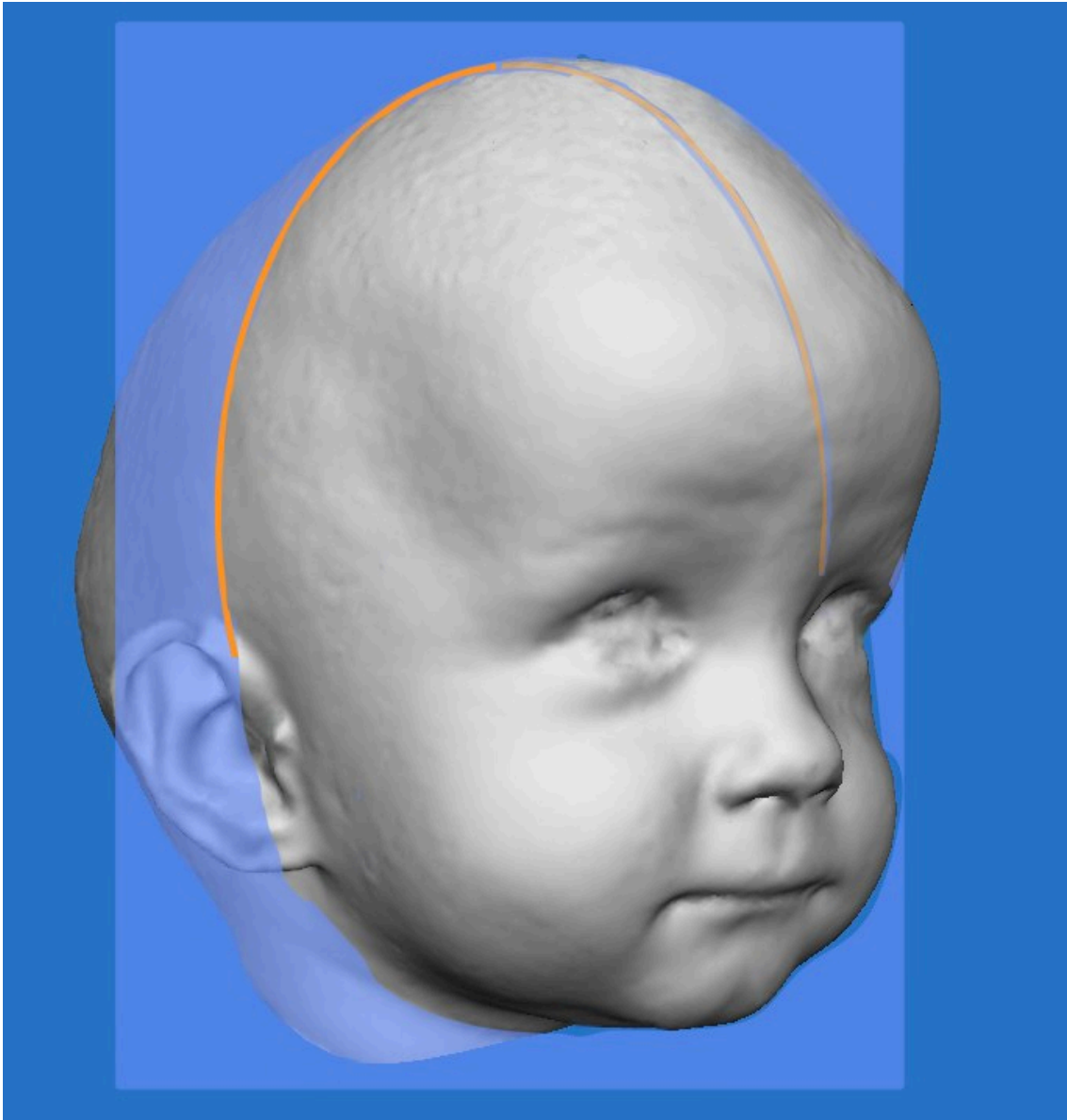


Abbildung 21: Koronare Zirkumferenz (orange) 3D-Ansicht am Beispiel eines Patienten mit Messung von Ohrpunkt zu Ohrpunkt.

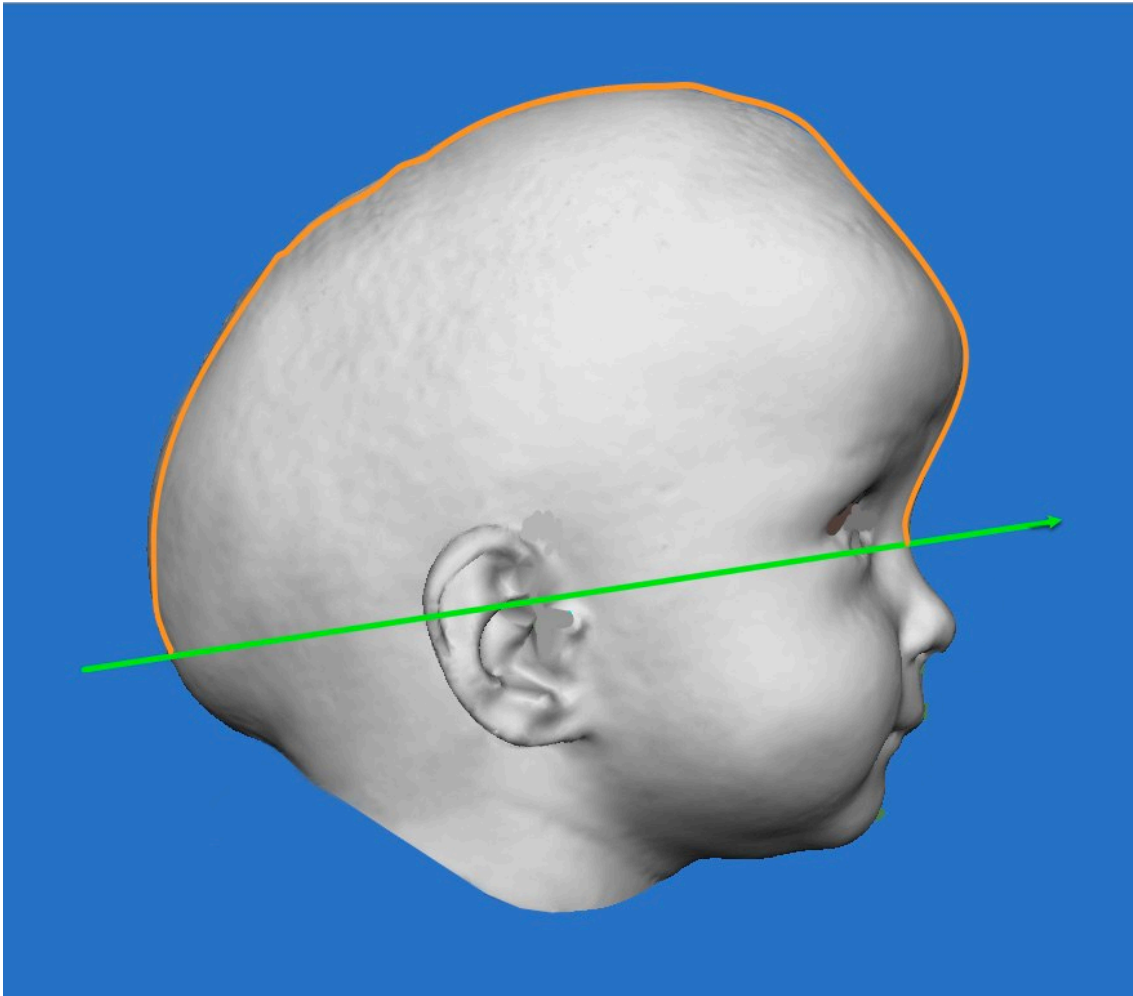


Abbildung 22: Sagittale Zirkumferenz (orange) (grüne Achse = Y-Achse). Ansicht am Beispiel eines Patienten von lateral rechts.

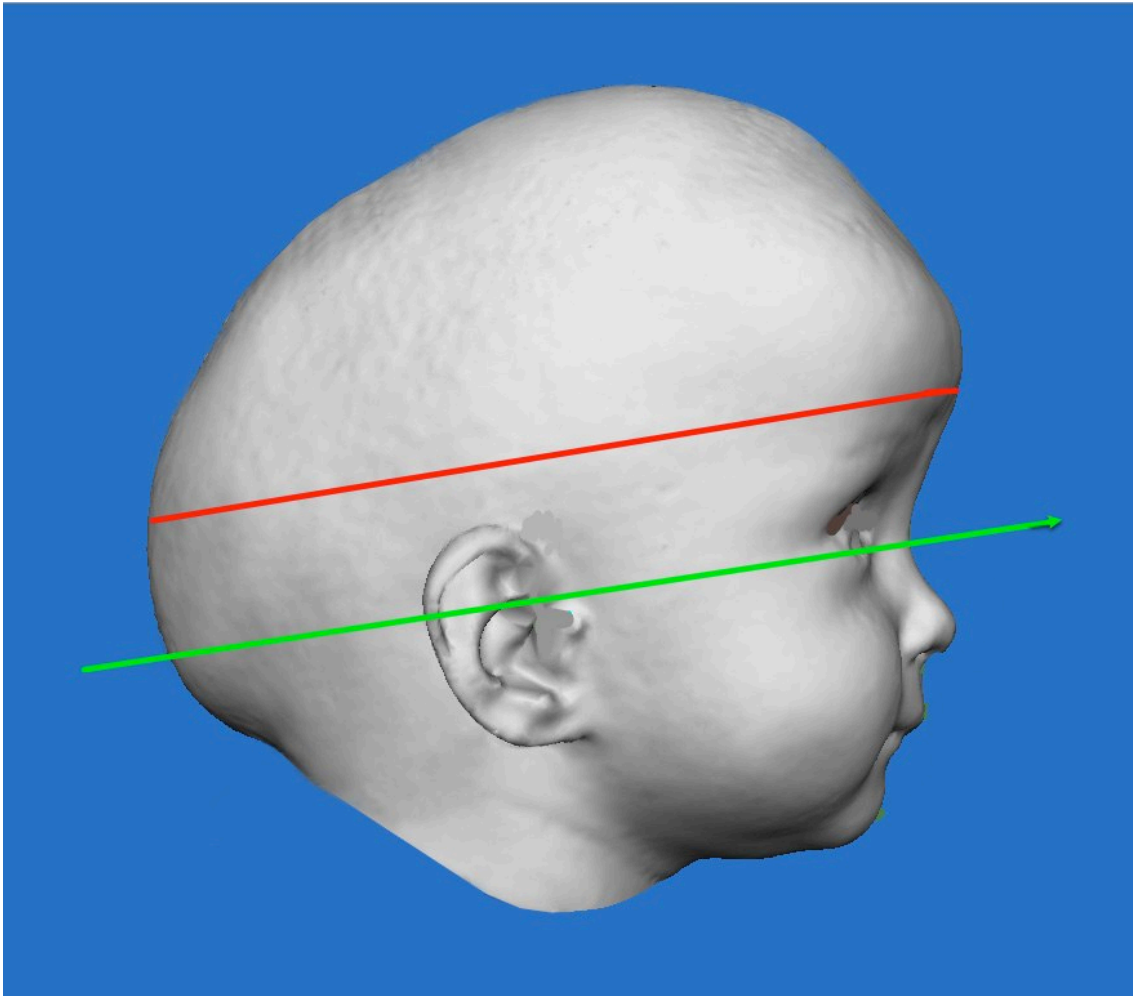


Abbildung 23: Darstellung der Höhe der Messebene (rot) am Beispiel eines Patienten im Vergleich zur Grundebene (grün) in der Profilansicht

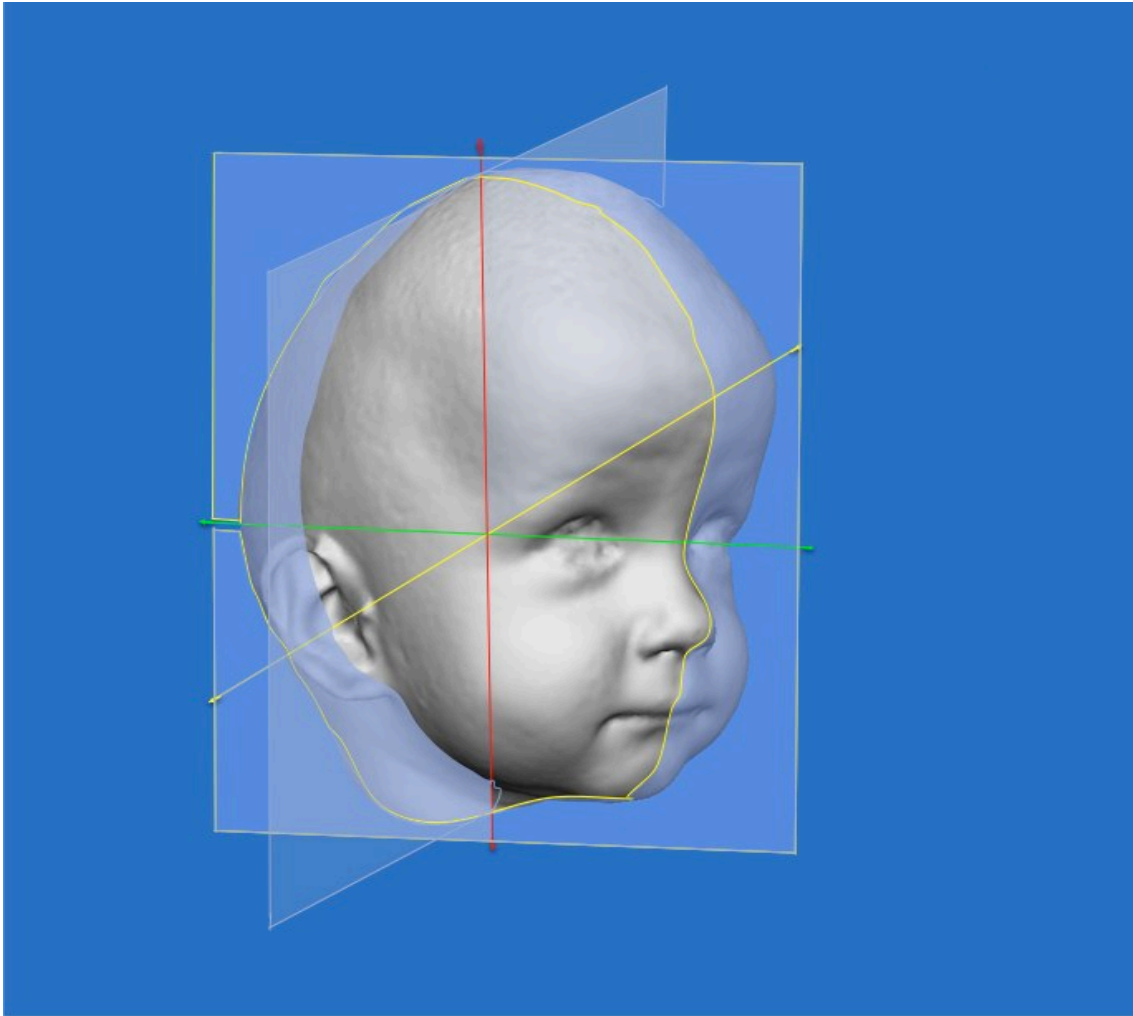


Abbildung 24: Darstellung der Volumenquadranten am Beispiel eines Patienten. Die hellblauen Ebenen stellen die Koordinatensystem-Ebenen dar.

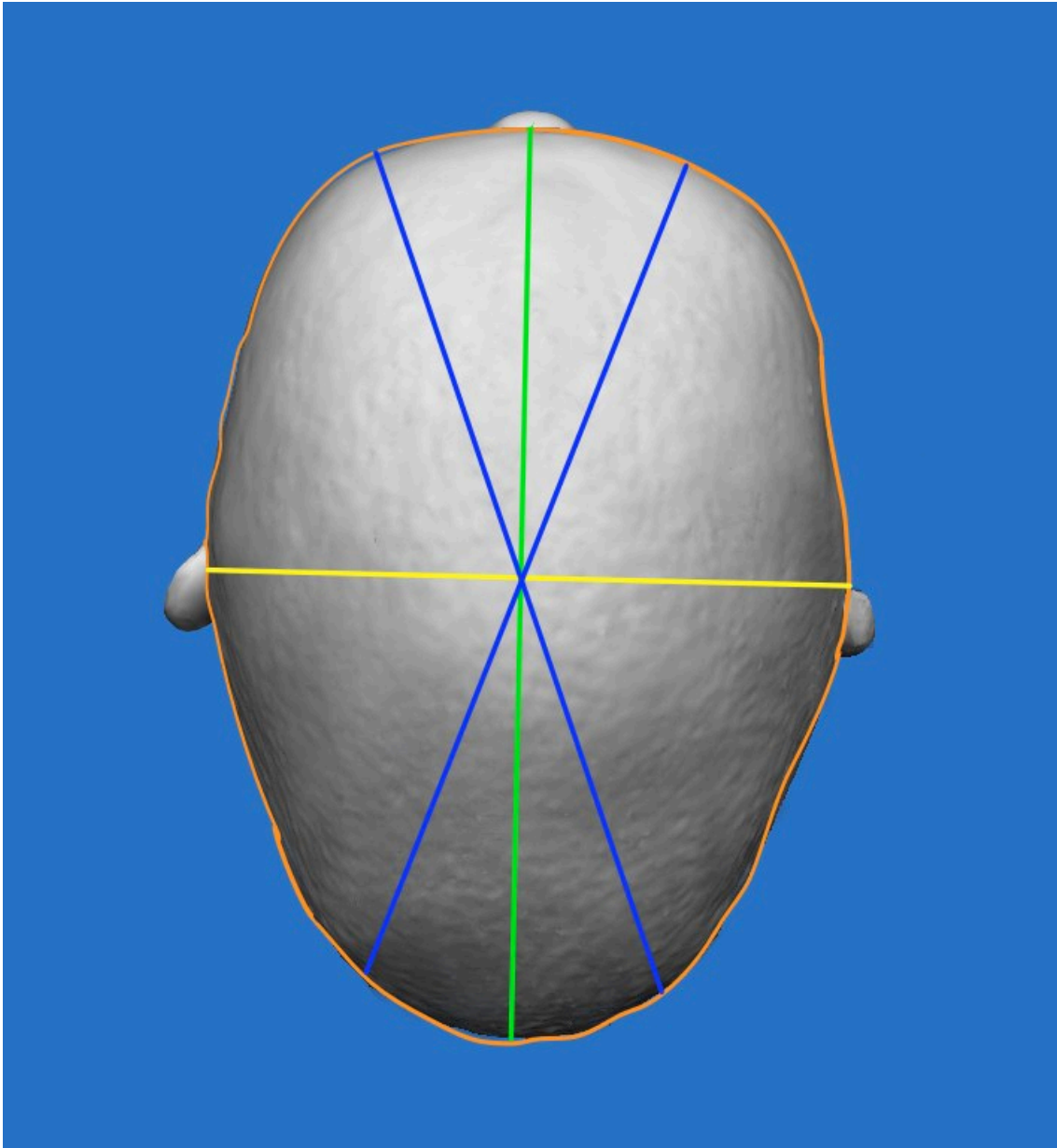


Abbildung 25: Darstellung der 30°-Diagonalen (blau) im Vergleich zur Y-Achse (grün) und zur X-Achse (gelb) auf Höhe der Messebene (orange Ebene) am Beispiel eines Patienten (orange: horizontale Zirkumferenz auf Höhe der Messebene). Ansicht von kranial.

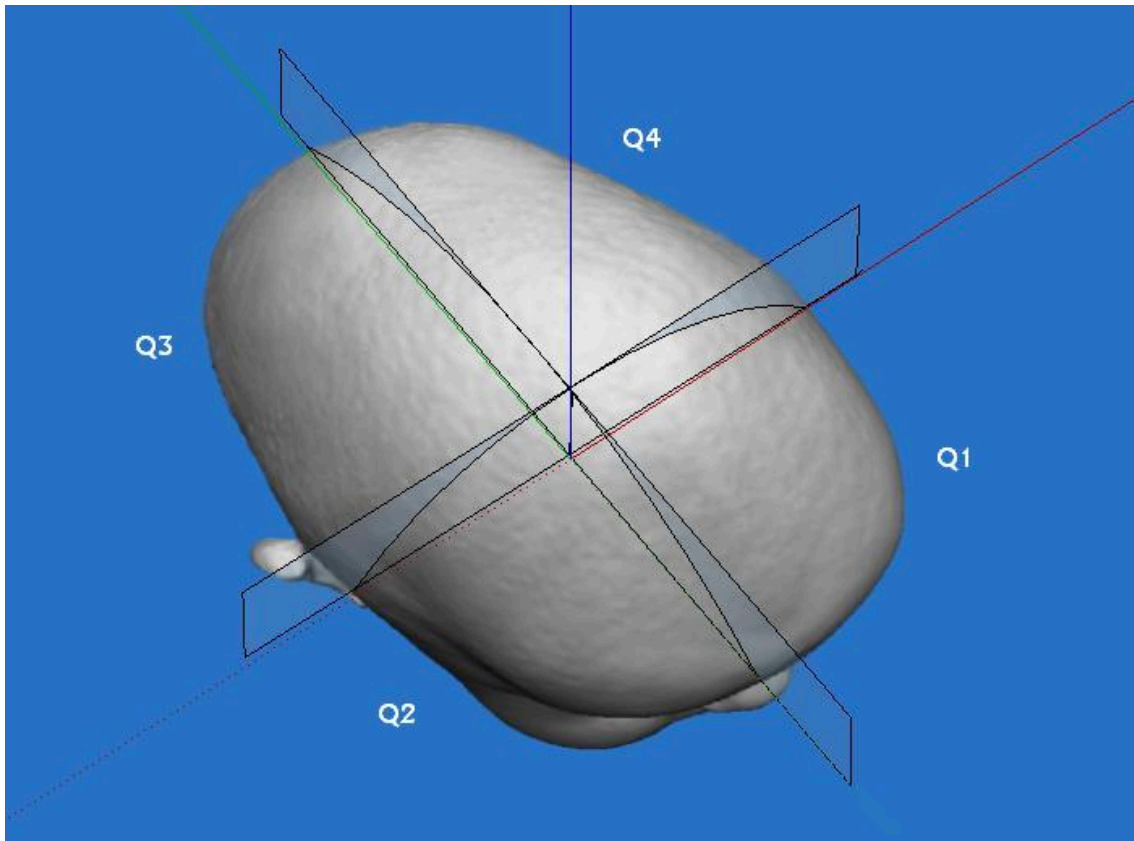


Abbildung 26: Darstellung der Volumenquadranten am Beispiel eines Patienten. Die hellblauen Ebenen stellen die Koordinatensystem-Ebenen dar; Q1-Q4 die Volumenquadranten – 3D-Ansicht.

Tabelle 1: Bezeichnung der Quadranten im Koordinatensystem

Einteilung der Köpfe in Quadranten durch das Koordinatensystem

Q1	linker vorderer Volumenquadrant des Schädels
Q2	rechter vorderer Volumenquadrant des Schädels
Q3	rechter hinterer Volumenquadrant des Schädels
Q4	linker hinterer Volumenquadrant des Schädels

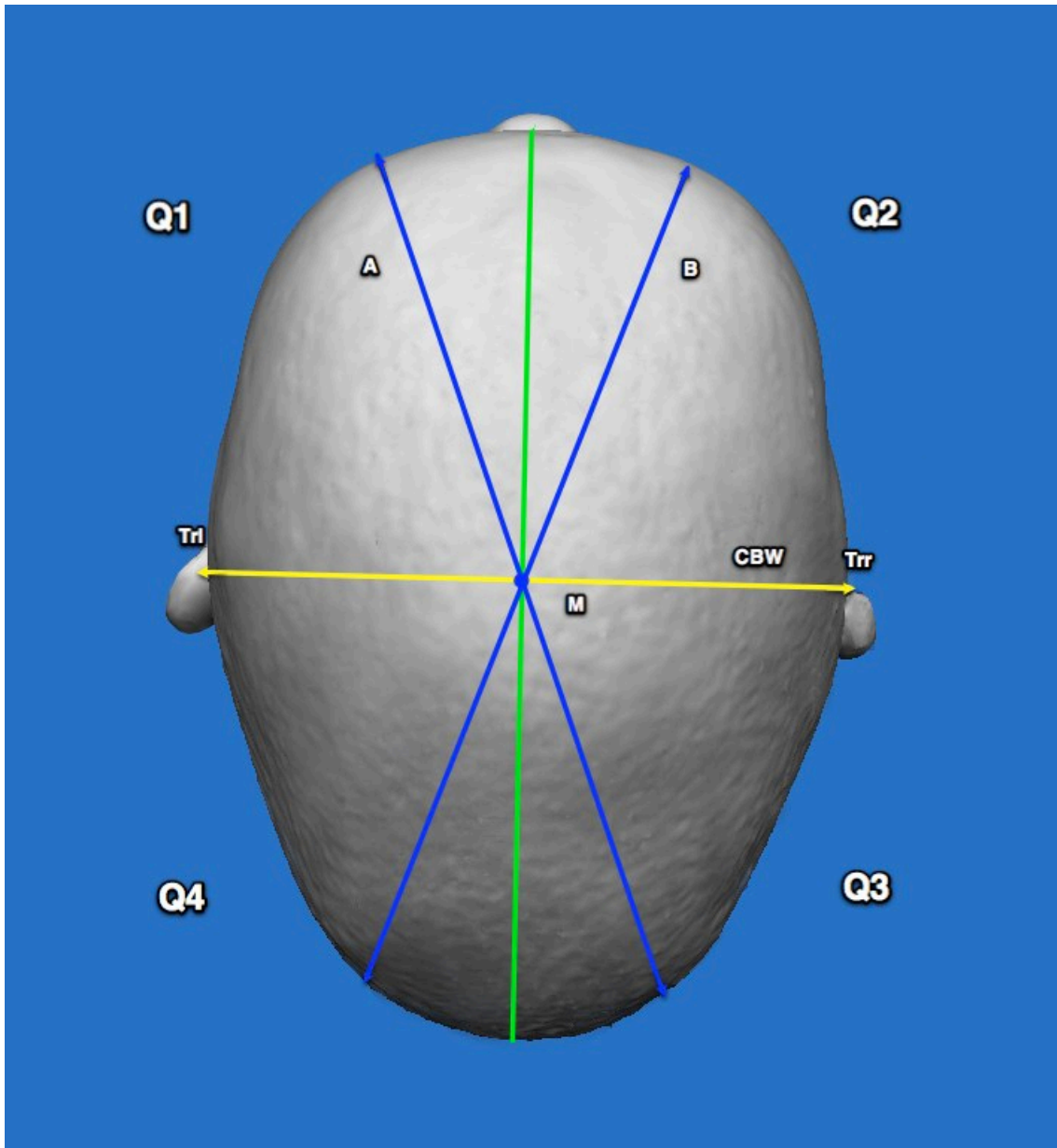


Abbildung 27: Darstellung der 30°-Diagonalen A und B (blau) im Vergleich zur Y-Achse (grün) und zur X-Achse (gelb) mit dem Schnittpunkt M auf Höhe der CBW (Cranial Base Width – Breite des Kopfes auf Höhe der Schädelbasis von Tragus rechts (Trr) und Tragus links (Trl) auf der 0-Ebene) und der Quadranten (Q1-Q4) am Beispiel eines Patienten Ansicht von kranial.

Tabelle 2: Definitionen und Einheiten der 11 Variablen

Variablen	Einheit	Definition
Zirkumferenz	cm	Kopfumfang auf der Messebene
Breite	cm	Max. Schädelbreite auf der Messebene
Länge	cm	Max. Abstand zwischen frontal und okzipital durch den Mittelpunkt (M) auf der Messebene
CI-Index	%	CI(engl.: Cephalic Index) Verhältnis aus max. Breite zu max. Länge x 100 auf der Messebene
CBW	cm	Breite des Kopfes auf Höhe der Schädelbasis vom rechten Tragus zum linken Tragus auf der 0-Ebene
30°-Diagonale	cm	Vergleich der Hemisphären – Differenz zwischen der längeren Diagonalen D1 und der kürzeren Diagonalen D2 auf Höhe der Messebene im 30°-Winkel zur Y-Achse
ACAI	%	Anteriorer kranialer Asymmetrie-Index bezogen auf die 0-Ebene $\frac{(\text{gr. a. Volumenquader} - \text{kl. a. Volumenquader}) \times 100}{\text{Kl. a. Volumenquader}}$
PCAI	%	Posteriorer kranialer Asymmetrie-Index bezogen auf die 0-Ebene $\frac{(\text{gr. p. Volumenquader} - \text{kl. p. Volumenquader}) \times 100}{\text{Kl. p. Volumenquader}}$
Gesamtvolumen	cm ³	Volumen der vier Schädelquadranten (Q1-Q4) gemessen auf der 0-Ebene. Die vier Quadranten müssen durch die Ebenen des Koordinatensystems geteilt werden.
Sagittale Z.	cm	Zirkumferenz über dem höchsten Punkt (Vertex), beginnend auf der 0-Ebene
Koronale Z.	cm	Zirkumferenz über dem höchsten Punkt des Schädels von der rechten Ohrlandmarke bis zur linken Ohrlandmarke parallel zur Koronar-Ebene

3.4 Statistik

Mittels der Software IBM®, SPSS®, Statistics Version 19.0 für Windows (IBM Deutschland, Ehningen, Deutschland) erfolgte die statistische Analyse. Mit Hilfe des Mann-Whitney-U-Tests wurde die Auswertung durchgeführt. Dieser Test stellt eine verteilungsunabhängige, nichtparametrische Analyse dar. Die Analyse bezog sich auf die prä- und posttherapeutischen Unterschiede innerhalb der Patientengruppe. Das Signifikanzniveau lag bei $p < 0,05$. Zur Ermittlung des Methodenfehlers wurden im Abstand von einer Woche zehn zufällig ausgewählte 3D-Datensätze erneut vermessen. Der Methodenfehler wurde mit Hilfe der Methodenfehlerberechnung nach Dahlberg (1940) berechnet (Abb. 30).

$$MF_{Dahlberg} = \sqrt{\frac{\sum d^2}{2n}}$$

Abbildung 28: Methodenfehlerberechnung nach Dahlberg (1940). d = Differenz zwischen den beiden Messungen, n = Anzahl der untersuchten Probanden

4 Ergebnisse

4.1 Reliabilität der Variablen

Die Berechnung der Pearson Korrelation zeigte für jede 3D-Variable eine gute Reproduzierbarkeit (Tab.3). Alle Variablen wiesen einen guten (0,5-0,8) bis hohen Korrelationskoeffizient auf (>0,8).

Tabelle 3: Pearson Korrelation der Variablen

Variable	Einheit	Reproduzierbarkeit der Messwerte
Zirkumferenz	cm	0,997
Breite	cm	0,993
Länge	cm	0,995
CI-Index	%	0,994
CBW	cm	0,996
Diagonal-Differenz (30°)	cm	0,989
Gesamtvolumen (Q1-Q4)	cm ³	0,708
ACAI	%	0,669
PCAI	%	0,961
Sagittale Zirkumferenz	cm	0,982
Koronale Zirkumferenz	cm	0,993

4.2 Vergleich der prä- und postoperativen 3D-Analyse

Die Zeitspanne zwischen dem präoperativen Scan (T1) und der Operation betrug 2,4 Tage (Standardabweichung 2,0). Die postoperative Aufnahme (T2) wurde im Durchschnitt 7,9 Tage nach dem Eingriff durchgeführt (Standardab-

weichung 3,9) (Abb. 31+32). Die Ergebnisse der 3D-Analyse zeigen einen deutlichen Anstieg der Parameter „Zirkumferenz des Kopfes“, „Breite des Kopfes“, „CI-Index“, „koronale Zirkumferenz“, „intrakranielles Gesamtvolumen“ und „Breite des Kopfes an der Schädelbasis auf der 0-Ebene“ im Vergleich von prae- zu postoperativ. Ein deutlicher Abfall des Wertes zeigt sich bei der Variablen „Länge des Kopfes“. Keine signifikanten Veränderungen sind postoperativ bei „30 °-Diagonale“, „ACAI“ und „PCAI“ zu erkennen.

Tabelle 4: Messwerte des präoperativen Scan (T1) und postoperativen Scan (T2).

Messungen	T1		T2		p	S	
	Einheit	MW	SA	MW			SA
Zirkumferenz	cm	46.69	1.1	47.31	1.23	0.003	**
Breite	cm	11.58	0.43	12.67	0.39	0.000	**
Länge	cm	17.19	0.48	16.63	0.59	0.000	**
CI-Index	%	67.29	2.4	76.22	2.39	0.000	**
CBW	cm	10.68	0.43	10.86	0.4	0.002	**
30°-Diagonal	cm	0.24	0.22	0.22	0.16	0.867	n.s.
Gesamtvolumen	cm ³	1321.98	134.82	1461.58	142.58	0.002	**
ACAI	%	4.78	3.36	5.25	3.87	0.588	n.s.
PCAI	%	5.53	4.03	4.65	3.51	0.313	n.s.
Koronale Z.	cm	23.66	5.74	27.13	1.28	0.000	**
Sagittale Z.	cm	32.18	1.8	32.57	1.74	0.456	n.s.

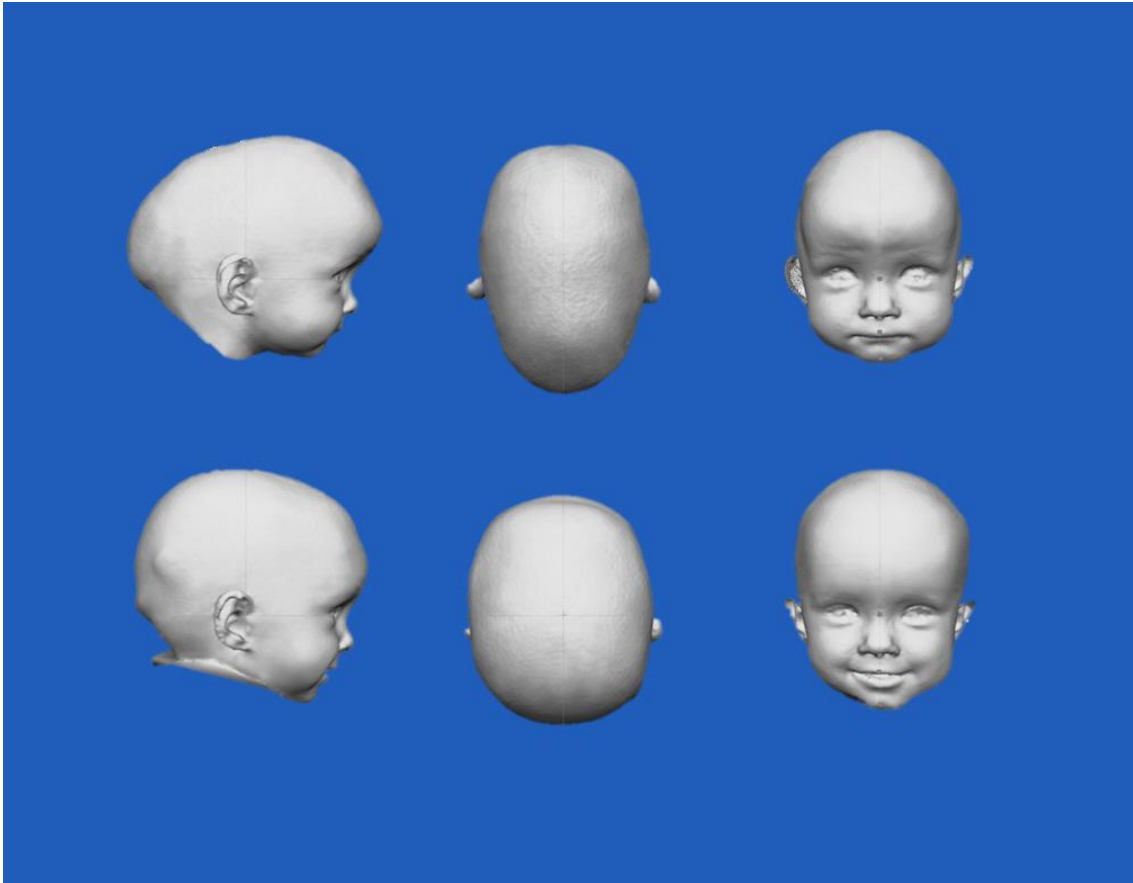


Abbildung 29: Obere Reihe: Abbildung eines 3D-Scans bei prämaturnen Sagittalnahtsynostose präoperativ. Untere Reihe: Postoperative Darstellung des selben Kind mittels 3D-Scan.



Abbildung 30: 1. Reihe von oben – präoperativ klinische Ansichten bei prämaturer Sagittalnahtsynostose. 2. Reihe von oben – 4 Wochen postoperativ nach breiter medianer Kraniektomie. 3. Reihe von oben – 2 Jahre postoperative Ansichten. 4. Reihe von oben – 4 Jahre postoperative Ansichten

4.3 Menge der Bluttransfusionen und OP-Dauer

Im Durchschnitt wurden 391 ml Erythrozytenkonzentrat (SA 141) und 355 ml gefrorenes Frischplasma (SA 115) transfundiert. Die OP-Dauer betrug bei den 20 Patienten im Durchschnitt 3,54 Stunden bei einer Standardabweichung von 0,4 Stunden.

4.4 Verweildauer auf der Intensivstation bzw. auf der Station

Die Verweildauer der 20 Patienten postoperativ auf der Intensivstation betrug 1,15 Tage (SA 0,37). Die postoperative stationäre Verweildauer 6,2 Tage bei einer Standardabweichung von 0,83 Tagen.

5 Diskussion

Die 3D-stereophotogrammetrische Analyse ermöglicht ohne Strahlenbelastung und ohne Narkose eine zeitlich nahe prä- und postoperative Datenerfassung und damit die Vergleichsmöglichkeit der direkten operativen Effekte. Die rasche Datenerfassung ermöglicht artefaktfreie, reproduzierbare und untersucherunabhängige Analysen kindlicher Schädeldeformitäten.

Eine einfache lineare Kraniektomie war das anfängliche operative Vorgehen, um eine Sagittalnahtsynostose zu korrigieren. Die Erwartung war, dass das dann wachsende Gehirn eine normale Schädelkontur bewirkt (passive Remodellierung). Die einfache lineare Kraniektomie vermag vielleicht bei mildereren Kraniosynostosen und kürzeren Operationszeiten akzeptable Behandlungsergebnisse zu ermöglichen, hat sich jedoch nicht durchgesetzt, da die geschaffenen Defekte so schnell reossifizierten, dass eine nachhaltige Veränderung der Kopfform nur selten erreicht wurde. Die erheblich ausgedehnteren und invasiveren Kraniektomien mit einhergehender längerer Operationsdauer scheinen in vielerlei Hinsicht bessere Korrekturen der verlängerten Kopfform bei der Sagittalnahtsynostosen zu ermöglichen. In der jüngsten Vergangenheit wurden im Zentrum für Kraniofaziale Anomalien des Universitätsklinikums Würzburg 15-20 Patienten pro Jahr wegen prämaturner Sagittalnahtsynostose operiert. Durch eine breite mediane Kraniektomie (passiv), durch eine aktive Stirnkipfung der vorgewölbten Stirn (frontal bossing) und eine aktive Extension der Weite durch eine Grünholzfraktur der bitemporalen Knochensegmente konnte die Länge aktiv reduziert und die reduzierte biparietale Weite aktiv verbreitert werden.

Seit den frühen 90er Jahren wurde bei uns in Würzburg die mediane Kraniektomie auf 8-12 cm Weite erweitert. In ausgeprägten Fällen wurde zusätzlich eine aktive Kippung der Stirn durchgeführt und diese Längenreduktion durch occipitale barrel staves (faßdaubenartige Knocheninzisionen, die dann nach innen gebogen werden) ergänzt.

Bei dieser Operationstechnik zeigte sich neben den positiven ästhetischen Effekten eine Zunahme des intrakraniellen Gesamtvolumens und ein damit möglicher positiver Effekt auf die Entwicklung des Gehirns bei einem eventuellen geringeren Risiko eines intrakraniellen Druckanstiegs. Neben diesen messbaren Effekten konnte ein sehr gutes ästhetisches Ergebnis erreicht werden, das den etwas erhöhten Blutumsatz und die gering verlängerte OP Dauer, ohne Einfluss auf die Komplikationsrate, rechtfertigen. Eine einfache strip craniectomy⁷, wie immer wieder publiziert bedeutet zwar einen deutlich geringeren Blutumsatz und kürzere OP Dauer (Gociman, Agko et al. 2013), sollte aber für milde Formen einer Sagittalnahtsynostose vorbehalten werden, da die Langzeitergebnisse bei diesen OP Techniken häufig nicht zufriedenstellend waren. Diese Erfahrungen mussten wir vor einer Ausweitung des operativen Vorgehens auch in unserem Patientenkollektiv machen. Das in dieser Studie analysierte operative Vorgehen wurde innerhalb der letzten zehn Jahre entwickelt. Dabei wurden keine kritischen Vorkommnisse in einer der Operationen beobachtet und die Nachteile der längeren Operationsdauer und der höhere Blutverlust relativiert.

Gerade der Effekt der Zunahme des intrakraniellen Gesamtvolumens konnte direkt postoperativ mittels des 3D-stereophotogrammetrischen Scanners ohne eine zusätzliche Narkose- oder Strahlenbelastung bei sehr kurzer Untersuchungsdauer beschrieben werden. Kritisch zu diskutieren ist hier natürlich, dass es sich bei der Stereophotogrammetrie um eine Oberflächenerfassung handelt, der Volumenzuwachs also auch aufgrund einer Erweiterung intrakranieller Liquorräume (subdural oder intraventrikulär) entstanden sein kann. Aus anderen Arbeitsgruppen, bei denen eine Computertomographie vor und nach einer operativen Therapie Bestandteil der Routinediagnostik ist, werden derartige Veränderungen allerdings nicht berichtet.

Somit ist es möglich, die volumetrische und ästhetische präoperative Ausgangssituation und das postoperative Ergebnis anhand der Daten objektiv auszuwerten und vergleichen zu können und die damit angewendete Operationstechnik zu analysieren. Ebenso ist es durch den 3D-stereophotogrammetrischen Scanner möglich, langfristige standardisierte

⁷ Strip craniectomy (engl.) ≙ Streifenkraniotomie (dt.)

Nachkontrolle des Operationsergebnisses, ohne Narkose- und Strahlenbelastung durchzuführen und damit hierfür die Akzeptanz zu erhöhen. Dies ist ein deutlicher Vorteil gegenüber der CT-Untersuchung, die nachweislich langfristig das Malignomrisiko erhöht (Schweitzer, Böhm et al. 2012).

Kritisch zu betrachten ist jedoch generell die Indikationsstellung zur Operation. Hier steht zunächst der ästhetische Effekt im Vordergrund, um das Risiko der sozialen Ausgrenzung bei prämaternen Sagittalnahtsynostosen entgegenzuwirken. Die Folgen des psychosozialen Stresses, dem nicht operierte Kinder ausgesetzt werden, sind nur schwer zu erfassen und werden kontrovers diskutiert. So zeigte sich in der longitudinalen Studie von Kapp-Simon kein Effekt auf die mentale Entwicklung zwischen operierten und nicht operierten Kindern mit prämaternen Sagittalnahtsynostosen (Kapp-Simon, Figueroa et al. 1993). Es zeigten sich jedoch in anderen Studien Tendenzen mit Defiziten bei der Lern- und Erinnerungsfähigkeit bei nicht operierten Kindern (Boltshauser, Ludwig et al. 2003). Desweiteren wurden auch Entwicklungsstörungen der Sprache beobachtet (Korpilahti, Saarinen et al. 2012). Eine der neuesten multizentrischen Studie ergab, dass bei 3-jährigen Kindern mit monosuturalen Sagittalnahtsynostosen durchweg geringere Werte hinsichtlich der Bewertung der neurologischen Entwicklung erzielten als im Vergleich zur gesunden Kontrollgruppe (Starr 2012).

Die Vorteile wurden bei der Beratung und möglichen Indikationsstellung einer operativen Therapie mit den Eltern diskutiert. Mit den Eltern wurde ausführlich besprochen, dass sich nur in sehr seltenen Fällen ein gesteigerter Hirndruck entwickelt und normalerweise unabhängig von einem operativen Eingriff eine funktionell normale Entwicklung zu erwarten ist (Kapp-Simon, Speltz et al. 2007).

Aufgrund der wenig objektiven Datenlage und der wohl überbewerteten psychosozialen Bedeutung bei der Indikationsstellung zur Operation stellen einige Operationszentren heute keine Operationsindikation mehr bei gering ausgeprägten Deformitäten bei Kindern mit isolierten Sagittalnahtsynostosen. So entwickelte sich an der Universität Würzburg die Anzahl der Operationsindikatio-

nen bei Kindern mit isolierten Sagittalnahtsynostosen von über 90 % in den 80er Jahren auf heute zirka 50%.

6 Zusammenfassung

Die 3D-stereophotogrammetrische Analyse ermöglicht ohne Strahlenbelastung und ohne Narkose zusätzlich eine zeitlich nahe prä- und postoperative Datenerfassung und damit die Vergleichsmöglichkeit der direkten operativen Effekte.

Die 3D-stereophotogrammetrische Analyse der operativen Effekte nach breiter medianer Kraniektomie bei prämaturnen Sagittalnahtsynostosen zeigte einen positiven Effekt auf

- die Zirkumferenz des Kopfes
- die Breite des Kopfes
- den CI-Index
- die koronale Zirkumferenz und
- das intrakranielle Gesamtvolumen.

Es wurde bei allen 20 Patienten durch die breite mediane Kraniektomie sowohl eine ästhetische Verbesserung der Kopfform (Abnahme der Länge des Kopfes, Zunahme der Breite des Kopfes) wie auch eine Zunahme des intrakraniellen Gesamtvolumens erreicht.

Besonders hervorzuheben ist nach breiter medianer Kraniektomie bei prämaturnen Sagittalnahtsynostosen die postoperative Zunahme des intrakraniellen Gesamtvolumens bei gleichzeitiger ästhetischer Verbesserung der Kopfform.

7 Verzeichnisse

7.1 Literaturverzeichnis

- Agrawal, D., P. Steinbok, et al. (2006). "Long-term anthropometric outcomes following surgery for isolated sagittal craniosynostosis." J Neurosurg **105**(5 Suppl): 357-360.
- Alden, T. D., K. Y. Lin, et al. (1999). "Mechanisms of premature closure of cranial sutures." Childs Nerv Syst **15**(11-12): 670-675.
- Anderson, F. M. and L. Geiger (1965). "Craniosynostosis: A Survey of 204 Cases." J Neurosurg **22**: 229-240.
- Anderson, G. V. and J. W. Niswonger (1965). "Cephalometry with Ultrasound." Am J Obstet Gynecol **91**: 563-567.
- Aviv, R. I., E. Rodger, et al. (2002). "Craniosynostosis." Clin Radiol **57**(2): 93-102.
- Baranello, G., G. Vasco, et al. (2007). "Visual function in nonsyndromic craniosynostosis: past, present, and future." Childs Nerv Syst **23**(12): 1461-1465.
- Barritt, J., M. Brooksbank, et al. (1981). "Scaphocephaly: aesthetic and psychosocial considerations." Dev Med Child Neurol **23**(2): 183-191.
- Bernardy, M., E. Donauer, et al. (1994). "Premature craniosynostosis. A retrospective analysis of a series of 52 cases." Acta Neurochir (Wien) **128**(1-4): 88-100.
- Bittner, M. (2012). Suturale Verbindungen.
- Boltshauser, E., S. Ludwig, et al. (2003). "Sagittal craniosynostosis: cognitive development, behaviour, and quality of life in unoperated children." Neuropediatrics **34**(6): 293-300.
- Boop, F. A., W. M. Chaddock, et al. (1996). "Outcome analysis of 85 patients undergoing the pi procedure for correction of sagittal synostosis." J Neurosurg **85**(1): 50-55.
- Bottero, L., E. Lajeunie, et al. (1998). "Functional outcome after surgery for trigonocephaly." Plast Reconstr Surg **102**(4): 952-958; discussion 959-960.
- Brenner, D. J. (2002). "Estimating cancer risks from pediatric CT: going from the qualitative to the quantitative." Pediatr Radiol **32**(4): 228-223; discussion 242-224.
- Bucky, L. P., S. P. Bartlett, et al. (1997). "Avoiding pitfalls and managing complications of aesthetic contouring of the craniofacial skeleton." Clin Plast Surg **24**(3): 613-622.
- Cerovac, S., J. G. Neil-Dwyer, et al. (2002). "Are routine preoperative CT scans necessary in the management of single suture craniosynostosis?" Br J Neurosurg **16**(4): 348-354.
- Chun, K., A. S. Teebi, et al. (2003). "Screening of patients with craniosynostosis: molecular strategy." Am J Med Genet A **120A**(4): 470-473.
- Cohen, M. M., Jr. (1993). "Sutural biology and the correlates of craniosynostosis." Am J Med Genet **47**(5): 581-616.

- Cohen, S. R., R. E. Holmes, et al. (2000). "Internal craniofacial distraction with biodegradable devices: early stabilization and protected bone regeneration." *J Craniofac Surg* **11**(4): 354-366.
- Collmann, H., N. Sörensen, et al. (1996). "Consensus: trigonocephaly." *Childs Nerv Syst* **12**(11): 664-668.
- Collmann, H., N. Sörensen, et al. (1988). "Hydrocephalus in craniosynostosis." *Childs Nerv Syst* **4**(5): 279-285.
- David, D. J. and R. D. Cooter (1987). "Craniofacial infection in 10 years of transcranial surgery." *Plast Reconstr Surg* **80**(2): 213-225.
- David, D. J. and D. A. Simpson (1982). "Surgical indications in single suture craniosynostosis." *Neurosurgery* **11**(3): 466.
- Delashaw, J. B., J. A. Persing, et al. (1989). "Cranial vault growth in craniosynostosis." *J Neurosurg* **70**(2): 159-165.
- Delashaw, J. B., J. A. Persing, et al. (1991). "Cranial deformation in craniosynostosis. A new explanation." *Neurosurg Clin N Am* **2**(3): 611-620.
- Denis, D., L. Genitori, et al. (1996). "Ocular findings in children operated on for plagiocephaly and trigonocephaly." *Childs Nerv Syst* **12**(11): 683-689.
- Dhadiyal, R. K. and M. F. Smith (1979). "Terminal 7p deletion and 1;7 translocation associated with craniosynostosis." *Hum Genet* **50**(3): 285-289.
- Faberowski, L. W., S. Black, et al. (2000). "Incidence of venous air embolism during craniectomy for craniosynostosis repair." *Anesthesiology* **92**(1): 20-23.
- Furtwangler, J. A., S. H. Hall, et al. (1985). "Sutural morphogenesis in the mouse calvaria: the role of apoptosis." *Acta Anat (Basel)* **124**(1-2): 74-80.
- Gociman, B., M. Agko, et al. (2013). "Endoscopic-assisted correction of metopic synostosis." *J Craniofac Surg* **24**(3): 763-768.
- Goldstein, S. J. and R. C. Kidd (1982). "Value of computed tomography in the evaluation of craniosynostosis." *Comput Radiol* **6**(6): 331-336.
- Govender, P. V., S. S. Nadvi, et al. (1999). "The value of transcranial Doppler ultrasonography in craniosynostosis." *J Craniofac Surg* **10**(3): 260-263.
- Greene, C. S., Jr. (1998). "Pancraniosynostosis after surgery for single sutural craniosynostosis." *Pediatr Neurosurg* **29**(3): 127-132.
- Haberl, H., B. Hell, et al. (2004). "Technical aspects and results of surgery for craniosynostosis." *Zentralbl Neurochir* **65**(2): 65-74.
- Hansen, T. G. and R. Flick (2009). "Anesthetic effects on the developing brain: insights from epidemiology." *Anesthesiology* **110**(1): 1-3.
- Hayek (1990). *Kraniostenosen in der Kinderradiologie*. Berlin, Springer Verlag.
- Heeckt, P., W. Muhlbauer, et al. (1994). "[Pancraniofacial synostosis--indications for early craniofacial operation]." *Handchir Mikrochir Plast Chir* **26**(2): 60-67.
- Hershkovitz, I., B. Latimer, et al. (1997). "Why do we fail in aging the skull from the sagittal suture?" *Am J Phys Anthropol* **103**(3): 393-399.
- Hinkel, G. K., E. Tolkendorf, et al. (1988). "[7p-deletion syndrome]." *Monatsschr Kinderheilkd* **136**(12): 824-827.

- Hudgins, R. J., F. D. Burstein, et al. (1993). "Total calvarial reconstruction for sagittal synostosis in older infants and children." J Neurosurg **78**(2): 199-204.
- Hudgins, R. J., S. R. Cohen, et al. (1998). "Multiple suture synostosis and increased intracranial pressure following repair of single suture, nonsyndromal craniosynostosis." Cleft Palate Craniofac J **35**(2): 167-172.
- Jane, J. A., M. T. Edgerton, et al. (1978). "Immediate correction of sagittal synostosis." J Neurosurg **49**(5): 705-710.
- Kabbani, H. and T. S. Raghuvver (2004). "Craniosynostosis." Am Fam Physician **69**(12): 2863-2870.
- Kanev, P. M. and A. K. Lo (1995). "Surgical correction of sagittal craniosynostosis: complications of the pi procedure." J Craniofac Surg **6**(2): 98-102.
- Kapp-Simon, K. A., A. Figueroa, et al. (1993). "Longitudinal assessment of mental development in infants with nonsyndromic craniosynostosis with and without cranial release and reconstruction." Plast Reconstr Surg **92**(5): 831-839; discussion 840-831.
- Kapp-Simon, K. A., M. L. Speltz, et al. (2007). "Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review." Childs Nerv Syst **23**(3): 269-281.
- Kirmi, O., S. J. Lo, et al. (2009). "Craniosynostosis: a radiological and surgical perspective." Semin Ultrasound CT MR **30**(6): 492-512.
- Korpilahti, P., P. Saarinen, et al. (2012). "Deficient language acquisition in children with single suture craniosynostosis and deformational posterior plagiocephaly." Childs Nerv Syst **28**(3): 419-425.
- Lajeunie, E., M. Le Merrer, et al. (1995). "Genetic study of nonsyndromic coronal craniosynostosis." Am J Med Genet **55**(4): 500-504.
- Lajeunie, E., M. Le Merrer, et al. (1996). "Genetic study of scaphocephaly." Am J Med Genet **62**(3): 282-285.
- Lajeunie, E., M. Le Merrer, et al. (1998). "Syndromal and nonsyndromal primary trigonocephaly: analysis of a series of 237 patients." Am J Med Genet **75**(2): 211-215.
- Langfitt, T. W., T. A. Gennarelli, et al. (1982). "Prospects for the future in the diagnosis and management of head injury: pathophysiology, brain imaging, and population-based studies." Clin Neurosurg **29**: 353-376.
- Le Floch, F., B. Tessier, et al. (2004). "HPCE monitoring of the N-glycosylation pattern and sialylation of murine erythropoietin produced by CHO cells in batch processes." Biotechnol Prog **20**(3): 864-871.
- Lewanda, A. F., S. Morsey, et al. (1995). "Two craniosynostotic patients with 11q deletions, and review of 48 cases." Am J Med Genet **59**(2): 193-198.
- Liem, T. (2001). "Kraniosakrale Osteopathie: Ein praktisches Lehrbuch."
- Lippert, H. (2003). Lehrbuch Anatomie von Herbert Lippert von Urban & Fischer Verlag/Elsevier GmbH.
- Lucas, J., J. Faivre, et al. (1987). "[De novo interstitial deletion of the long arm of chromosome 2: 46,XXX,del(2)(q14q21), associated with premature craniosynostosis]." Ann Genet **30**(1): 33-38.

- Marchac, D. (1982). "Split-rib grafts in craniofacial surgery." Plast Reconstr Surg **69**(3): 566-567.
- Matthews, D. (1979). "Craniofacial surgery--indications, assessment and complications." Br J Plast Surg **32**(2): 96-105.
- Maugans, T. A., J. G. McComb, et al. (1997). "Surgical management of sagittal synostosis: a comparative analysis of strip craniectomy and calvarial vault remodeling." Pediatr Neurosurg **27**(3): 137-148.
- McLaurin, R. L. and D. D. Matson (1952). "Importance of early surgical treatment of crainosynostosis; review of 36 cases treated during the first six months of life." Pediatrics **10**(6): 637-652.
- Moss, M. L. (1959). "The pathogenesis of premature cranial synostosis in man." Acta Anat (Basel) **37**: 351-370.
- Mühling, J., J. Reuther, et al. (1986). "Problems with lateral canthal advancement." Childs Nerv Syst **2**(6): 287-289.
- Mühling, J., J. Reuther, et al. (1986). "Problems with lateral canthal advancement." Childs Nerv Syst **2**(6): 287-289.
- Muke, R. (1972). "[A new point of view on the pathogenesis and therapy of craniosynostoses. II. Clinical neurologic symptoms]." Acta Neurochir (Wien) **26**(4): 293-326.
- Mursch, K., K. Brockmann, et al. (1998). "Visually evoked potentials in 52 children requiring operative repair of craniosynostosis." Pediatr Neurosurg **29**(6): 320-323.
- Norwood, C. W., E. Alexander, Jr., et al. (1974). "Recurrent and multiple suture closures after craniectomy for craniosynostosis." J Neurosurg **41**(6): 715-719.
- Panchal, J. and V. Uttchin (2003). "Management of craniosynostosis." Plast Reconstr Surg **111**(6): 2032-2048; quiz 2049.
- Persing, J. A. (1996). "Occipital deformities." J Craniofac Surg **7**(1): 4.
- Persson, P. H., L. Grennert, et al. (1978). "A study of smoking and pregnancy with special references to fetal growth." Acta Obstet Gynecol Scand Suppl **78**: 33-39.
- Prometheus (2009). "Lernatlas der Anatomie."
- Pschyrembel (2002). Pschyrembel Klinisches Wörterbuch. Berlin / New York, de Gruyter.
- Regelsberger, J., G. Dellling, et al. (2006). "Ultrasound in the diagnosis of craniosynostosis." J Craniofac Surg **17**(4): 623-625; discussion 626-628.
- Schmitt, H. P. and L. Tamaska (1970). "[Forensic osteology. IV. CLOSURE OF THE CRANIAL SUTURES WITH SPECIAL CONSIDERATION OF THE QUESTION OF AGE DETERMINATION]." Z Rechtsmed **67**(4): 230-248.
- Schweitzer, T., H. Böhm, et al. (2012). "Avoiding CT scans in children with single-suture craniosynostosis." Childs Nerv Syst **28**(7): 1077-1082.
- Seto, M. L., A. V. Hing, et al. (2007). "Isolated sagittal and coronal craniosynostosis associated with TWIST box mutations." Am J Med Genet A **143**(7): 678-686.
- Sheth, R. D., M. D. Mullett, et al. (1995). "Longitudinal head growth in developmentally normal preterm infants." Arch Pediatr Adolesc Med **149**(12): 1358-1361.

- Shillito, J., Jr. (1992). "A plea for early operation for craniosynostosis." Surg Neurol **37**(3): 182-188.
- Shillito, J., Jr. and D. D. Matson (1968). "Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients." Pediatrics **41**(4): 829-853.
- Siegel, J. H. (1987). "Physiologic and metabolic correlations in human septic shock." Prog Clin Biol Res **236A**: 439-457.
- Speltz, M. L., M. C. Endriga, et al. (1997). "Presurgical and postsurgical mental and psychomotor development of infants with sagittal synostosis." Cleft Palate Craniofac J **34**(5): 374-379.
- Starr, D. A. (2012). "Laminopathies: too much SUN is a bad thing." Curr Biol **22**(17): R678-680.
- Sutton, L. N., S. P. Barlett, et al. (1993). "Total cranial vault reconstruction for the older child with scaphocephaly." Pediatr Neurosurg **19**(2): 63-72.
- Ulfig, N. (2005). Kurzlehrbuch Embryologie, Thieme.
- Virchow (1851). "Über den Cretinismus, namentlich in Franken, und über pathologische Schädelformen
" Verhandl Phys Med Ges Würzburg 1851: 230-270.
- Virtanen, R., T. Korhonen, et al. (1999). "Neurocognitive sequelae of scaphocephaly." Pediatrics **103**(4 Pt 1): 791-795.
- Vollmer, D. G., J. A. Jane, et al. (1984). "Variants of sagittal synostosis: strategies for surgical correction." J Neurosurg **61**(3): 557-562.
- Warren, S. M. and M. T. Longaker (2001). "The pathogenesis of craniosynostosis in the fetus." Yonsei Med J **42**(6): 646-659.
- Wilkie, A. O., S. J. Patey, et al. (2002). "FGFs, their receptors, and human limb malformations: clinical and molecular correlations." Am J Med Genet **112**(3): 266-278.
- Wolfe, S. A., G. Morrison, et al. (1993). "The monobloc frontofacial advancement: do the pluses outweigh the minuses?" Plast Reconstr Surg **91**(6): 977-987; discussion 988-979.
- Zackai, E. H. (1999). "Deletion 4q34.2." Am J Med Genet **86**(2): 197-198.

7.2 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Bezeichnung der Quadranten im Koordinatensystem	36
Tabelle 2: Definitionen und Einheiten der 11 Variablen.....	38
Tabelle 3: Dahlberg-Koeffizienten der Variablen	40
Tabelle 4: Messwerte des präoperativen Scan (T1) und postoperativen Scan (T2).....	41

7.3 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Frühkindlicher Schädel mit beteiligten Knochen (modifiziert nach Bittner 2012).....	1
Abbildung 2: Hauptsuturen des Neurokraniums beim Kind (Ulfig 2005)	2
Abbildung 3: Suturale Verbindungsformen in der Seitenansicht von oben (Bittner 2012).....	3
Abbildung 4: Schädel-CT einer Sagittalnahtsynotose mit sichtbar offener Koronar- und Lambdanaht.....	7
Abbildung 5: Ansicht von lateral - Sphenocephalus bei prämatu- rer Sagittalnahtsynostose (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg) .	10
Abbildung 6: Ansicht von oben - Sphenocephalus bei prämatu- rer Sagittalnahtsynostose (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg) .	10
Abbildung 7: Ansicht von vorne - Klinocephalus bei prämatu- rer Sagittalnahtsynostose (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg) .	11
Abbildung 8: Ansicht von lateral - Klinocephalus bei prämatu- rer Sagittalnahtsynostose (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg) .	11
Abbildung 9: Ansicht von oben - Leptocephalus bei prämatu- rer Sagittalnahtsynostose (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg) .	12
Abbildung 10: Ansicht von vorne - Leptocephalus bei prämatu- rer Sagittalnahtsynostose (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg) .	12
Abbildung 11: Leitlinie zur Diagnostik kraniofazialer Deformitäten oder Anomalien an der Universität Würzburg(Schweitzer, Böhm et al. 2012) ...	14
Abbildung 12: 3D-CT eines 8 Monate alten Jungen mit prämatu- rer Sagittalnahtsynostose A: occipital bossing B: Sagittalnahtsynostose C: frontal bossing (Kirmi, Lo et al. 2009).....	15
Abbildung 13: 6 Monate alter Junge mit prämatu- rer Sagittalnahtsynostose. Links: Präoperativ. Rechts: Postoperativ (Sheth, Mullett et al. 1995)	17
Abbildung 14: Intraoperativer Situs einer breiten medianen Kraniektomie mit sichtbarer bitemporaler Erweiterung der Breite durch bilaterale Grünholzfrakturierung (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg) .	24
Abbildung 15: Ansicht von vorne nach Kraniektomie und Stirnkip- pfung – das gekippte Stirnsegment ist mittels resorbierbarer Nähte (Vicryl©) am	

knöchernen Oberlidrand und frontolateral fixiert (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg).....	25
Abbildung 16: Ansicht von oben nach breiter medianer Kraniektomie und aktiver Stirnkipfung - die rotierte Stirn ist mittels resorbierbarer Nähte (Vicryl©) am knöchernen Oberlidrand und frontolateral fixiert (Foto: päd. Neurochirurgie Universität Würzburg).....	26
Abbildung 17: Stereophotogrammetrischer Scanner mit sichtbarer Rahmenkonstruktion für die Kameras	27
Abbildung 18: Stereophotogrammetrischer Scanner mit einem Patienten zum Zeitpunkt der Aufnahme im speziellem Kindersitz. Nylonmütze zur Verhinderung von Artefakten durch Kopfbehaarung.	28
Abbildung 19: 3D- Ausrichtung eines Datensatzes anhand eines definierten Koordinatenkreuzes: M = Mittelpunkt der Tragusverbindungslinien, X-Achse = Tragusverbindungsline, Y-Achse = Verbindung Mittelpunkt (M) und Nasion (N), Z-Achse = Senkrecht zur X- und Y- Achse durch den Mittelpunkt (M) am Beispiel eines Patienten.	29
Abbildung 20: Grundebene (plane 0) durch die beiden Traguspunkte und durch Nasion (N). Die Messebene (measurement plane) war parallel zur Grundebene auf Höhe der maximalen posterioren Auswölbung der Okzipitalregion nach kranial verschoben am Beispiel eines Patienten.	30
Abbildung 21: Koronare Zirkumferenz (orange) 3D-Ansicht am Beispiel eines Patienten mit Messung von Ohrpunkt zu Ohrpunkt.....	31
Abbildung 22: Sagittale Zirkumferenz (orange) (grüne Achse = Y-Achse). Ansicht am Beispiel eines Patienten von lateral rechts.	32
Abbildung 23: Darstellung der Höhe der Messebene (rot) am Beispiel eines Patienten im Vergleich zur Grundebene (grün) in der Profilansicht	33
Abbildung 24: Darstellung der Volumenquadranten am Beispiel eines Patienten. Die hellblauen Ebenen stellen die Koordinatensystem-Ebenen dar.	34
Abbildung 25: Darstellung der 30°-Diagonalen (blau) im Vergleich zur Y-Achse (grün) und zur X-Achse (gelb) auf Höhe der Messebene (orange Ebene) am Beispiel eines Patienten (orange: horizontale Zirkumferenz auf Höhe der Messebene). Ansicht von kranial.	35

Abbildung 26: Darstellung der Volumenquadranten am Beispiel eines Patienten. Die hellblauen Ebenen stellen die Koordinatensystem-Ebenen dar; Q1-Q4 die Volumenquadranten – 3D-Ansicht.....	36
Abbildung 27: Darstellung der 30°-Diagonalen A und B (blau) im Vergleich zur Y-Achse (grün) und zur X-Achse (gelb) mit dem Schnittpunkt M auf Höhe der CBW (Cranial Base Width – Breite des Kopfes auf Höhe der Schädelbasis von Tragus rechts (Trr) und Tragus links (Trl) auf der 0-Ebene) und der Quadranten (Q1-Q4) am Beispiel eines Patienten Ansicht von kranial.	37
Abbildung 28: Methodenfehlerberechnung nach Dahlberg (1940). d = Differenz zwischen den beiden Messungen, n = Anzahl der untersuchten Probanden	39
Abbildung 29: Obere Reihe: Abbildung eines 3D-Scans bei prämaturnen Sagittalnahtsynostose präoperativ. Untere Reihe: Postoperative Darstellung des selben Kind mittels 3D-Scan.	42
Abbildung 30: 1. Reihe von oben – präoperativ klinische Ansichten bei prämaturner Sagittalnahtsynostose. 2. Reihe von oben – 4 Wochen postoperativ nach breiter medianer Kraniektomie. 3. Reihe von oben – 2 Jahre postoperative Ansichten. 4. Reihe von oben – 4 Jahre postoperative Ansichten.....	43

Danksagung

An erster Stelle möchte ich mich sehr herzlich bei Herrn Priv.-Doz. Dr. med. Dr. med. dent. Urs Müller-Richter sowohl für die Vergabe des Themas meiner Dissertation und das hiermit mir entgegengebrachte Vertrauen, als auch für die zur Verfügungsstellung aller für die Fertigstellung meiner Dissertation erforderlichen Mittel, bedanken.

Bei Herrn Prof. Dr. med. Ralf-Ingo Ernestus bedanke ich mich für die freundliche Übernahme des Korreferates und für die Begutachtung meiner Arbeit.

Besonderer Dank gilt Priv.-Doz. Dr. med. Tilmann Schweitzer und Dr. med. Dr. med. dent. Christian Linz. Als Betreuer meiner Dissertationsarbeit standen sie mir sowohl durch fachliche Unterstützung, als auch durch konstruktive Anregungen und Kritiken jederzeit zur Seite. Auch für die stets geduldigen Hilfestellungen und die Korrektur meiner Arbeit möchte ich Dr. med. Tilmann Schweitzer danken.

Für Unterstützung danke ich Frau Habel für die Betreuung der Eltern und Patienten sowie Herrn Nowara für die Fotoarbeiten.

Großer Dank gilt meinem Chef Prof. Dr. med. Dr. med. dent. Alexander Kübler für die sanfte Heranführung an die Promotion.

Besonders großen und herzlichen Dank gilt meinen Eltern, Familie und Freunden für häufige Nachsicht und beharrlicher Geduld.

Lebenslauf

Persönliche Daten

Namen Bittner, Malte Leander
Geburtsdatum 09.04.1974
Geburtsort Stuttgart

Schulbildung

1981 – 1985 Grundschule, Stuttgart
1994 Abitur Kolleg St. Blasien

Studium Humanmedizin

1995 – 1997 Semmelweis-Universität, Budapest
1997 – 1998 Carl-Gustav-Carus-Universität, Dresden
1998 – 2000 Universität Ulm, Ulm
2002 Staatsexamen Eberhard Karls Universität Tübingen

Praktisches Jahr

4/2001 – 6/2001 University Southampton, Southampton
6/2001 – 8/2001 Royal National Orthopaedic Hospital, London
9/2001 – 4/2002 Katharinenhospital Stuttgart, Stuttgart

Arzt im Praktikum

6/2002 – 11/2003 Allg. Chirurgie Universität Tübingen, Prof. Becker

Studium Zahnmedizin

11/2003 Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
7/2006 Université Louis Pasteur Strasbourg
7/2007 Staatsexamen Universität Mainz

Weiterbildung

7/2007 Assistenzarzt in der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universität Würzburg, Prof. Kübler
12/2010 Facharzt für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
12/2011 Oberarzt in der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universität Würzburg, Prof. Kübler
1/2014 Zusatzbezeichnung „Plastische Operationen“

