

Operative Korrektur von Craniosynostosen: die Bamboo-scaffold  
Technik und anthropometrische Verlaufsbeobachtungen

Inauguraldissertation  
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Zahnmedizin  
des Fachbereiches Medizin  
der Justus-Liebig-Universität Gießen

Vorgelegt von Dr. med. Thomas Nord  
aus Alsfeld

Gießen 2018

Aus dem Klinikum für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie  
des Fachbereichs Medizin der Justus-Liebig-Universität Gießen

Direktor: Prof. Dr. med. Dr. med. dent. H.-P. Howaldt

1. Gutachter: PD. Dr. Wilbrand

2. Gutachter: Prof. Dr. Uhl

**Meinen Eltern gewidmet**

# Inhaltsverzeichnis

|   |           |
|---|-----------|
| <b>1 EINLEITUNG .....</b>   | <b>1</b>  |
| 1.1 ALLGEMEINES .....   | 1         |
| 1.2 SCHÄDELENTWICKLUNG UND SUTURENSYSTEM.....                     | 4         |
| 1.2.1 Schädelaufbau .....   | 4         |
| 1.2.2 Schädelwachstum .....                                       | 5         |
| 1.2.3 Suturen des Schädels.....                                   | 5         |
| 1.2.4 Verknöcherungen der Suturen.....                            | 7         |
| 1.3 CRANIOSYNOSTOSEN .....  | 8         |
| 1.3.1 Epidemiologie und Ätiologie.....                            | 9         |
| 1.3.2 Pathomechanismus der Craniosynostosen.....                  | 11        |
| 1.3.3 Komplikationen bei nicht behandelten Craniosynostosen ..... | 11        |
| 1.3.4 Nicht syndromale Craniosynostosen.....                      | 12        |
| 1.3.5 Syndromale Craniosynostosen .....                           | 20        |
| 1.4 OPERATIVE BEHANDLUNG DER CRANIOSYNOSTOSEN .....               | 21        |
| 1.4.1 Historischer Überblick.....                                 | 21        |
| 1.4.2 Operative Techniken .....                                   | 22        |
| 1.4.3 Osteosynthesematerialien.....                               | 28        |
| 1.4.4 Intra- und postoperative Komplikationen .....               | 30        |
| 1.5. ANTHROPOMETRIE .....   | 31        |
| 1.6 EINORDNUNG DES SCHWEREGRADES VON CRANIOSYNOSTOSEN.....        | 33        |
| 1.7 ZIELE UND FRAGESTELLUNG .....                                 | 35        |
| <b>2. MATERIAL UND METHODE .....</b>                              | <b>36</b> |
| 2.1 EINZELNE ANTHROPOMETRISCHE MESSUNGEN .....                    | 36        |
| 2.2 BAMBOO-SCAFFOLD TECHNIK.....                                  | 40        |
| 2.2.1 Operative Korrektur des Trigonocephalus .....               | 40        |
| 2.2.2 Operative Korrektur des Plagiocephalus.....                 | 44        |
| 2.2.3 Operative Korrektur des Scaphocephalus.....                 | 45        |
| 2.3 PATIENTENKOLLEKTIV UND DATENERHEBUNG .....                    | 48        |
| 2.4 VERGLEICHENDE NORMPERZENTILEN: .....                          | 49        |
| <b>3. ERGEBNISSE .....</b>  | <b>50</b> |
| 3.1 ÜBERBLICK.....  | 50        |
| 3.2 SCAPHOCEPHALUS, MÄNNLICH.....                                 | 52        |

|   |            |
|---|------------|
| 3.3 SCAPHOCEPHALUS, WEIBLICH.....                         | 59         |
| 3.4 TRIGONOCEPHALUS, MÄNNLICH .....                       | 66         |
| 3.5 TRIGONOCEPHALUS, WEIBLICH.....                        | 73         |
| 3.6 PLAGIOCEPHALUS, MÄNNLICH.....                         | 80         |
| 3.7 PLAGIOCEPHALUS, WEIBLICH .....                        | 81         |
| 3.8 SYNDROMALE CRANIOSYNOSTOSEN, MÄNNLICH .....           | 88         |
| 3.8.1 <i>M. Crouzon und Saethre-Chatzen-Syndrom</i> ..... | 88         |
| 3.8.2 <i>Muenke Syndrom</i> .....                         | 95         |
| 3.9 SYNDROMALE CRANIOSYNOSTOSEN, WEIBLICH.....            | 96         |
| 3.10 INTRA- UND POSTOPERATIVE KOMPLIKATIONEN .....        | 103        |
| 3.11 PERI- UND POSTOPERATIVES MANAGEMENT .....            | 104        |
| <b>4. DISKUSSION .....</b>                                | <b>105</b> |
| <b>5. ZUSAMMENFASSUNG .....</b>                           | <b>126</b> |
| <b>6. SUMMARY.....</b>                                    | <b>127</b> |
| <b>GLOSSAR.....</b>                                       | <b>128</b> |
| <b>ABBILDUNGSVERZEICHNIS .....</b>                        | <b>130</b> |
| <b>TABELLENVERZEICHNIS .....</b>                          | <b>134</b> |
| <b>LITERATURVERZEICHNIS .....</b>                         | <b>135</b> |
| <b>ERKLÄRUNG ZUR DISSERTATION .....</b>                   | <b>145</b> |
| <b>PUBLIKATIONSVERZEICHNIS .....</b>                      | <b>146</b> |
| <b>DANKSAGUNG .....</b>                                   | <b>147</b> |

# 1 Einleitung

## 1.1 Allgemeines

In den ersten Lebensjahren erfährt der kindliche Schädel ein enormes Größenwachstum. Der Umfang des Schädels nimmt bis zum 4. Lebensjahr um fast 50 % zu. Für das Wachstum des kindlichen Schädels spielen die Suturen eine entscheidende Rolle, denn dort liegen die Wachstumszentren (Lajeunie et al. 1999). Bei einem verfrühten knöchernen Verschluss einer oder mehrerer dieser Suturen wird das Wachstum des Schädels gestört und es kommt zu dem Krankheitsbild der sogenannten Craniosynostose (Synonyme: Kraniosynostose, prämaturer Schädelnahtverschluss, vorzeitige Nahtsynostose, Zephalostenose). Der Knochen kann dann nicht mehr senkrecht zur verschlossenen Naht wachsen (Kotrikova und Mühling 2004) und das Wachstum findet nur noch kompensatorisch im Bereich der offenen Suturen statt (Surpure et al. 2001). Für die klinische Ausprägung der Schädeldeformierung ist es entscheidend, wie viele und an welcher Stelle die Schädelnähte vom frühzeitigen Verschluss betroffen sind. Zudem wird das Krankheitsbild der Craniosynostosen in seiner Ausprägung dadurch bestimmt, zu welchem Entwicklungszeitpunkt die Suturen verknöchern (Renier et al. 2000). Sehr frühe Verknöcherungen, welche schon bei Geburt bestehen können, bewirken ein stärkeres Fehlwachstum als spätere, wenn insgesamt nur noch ein geringes Restwachstum des Schädels zu erwarten ist. Mögliche Folgen der Craniosynostosen sind neurologische Komplikationen, welche durch eine Einengung des Gehirns hervorgerufen werden (Cohen 1980; Warren et al. 2011). Auch die Entwicklung eines Hydrozephalus ist möglich (Collmann et al. 1988). Zudem ist eine ästhetische Beeinträchtigung der Patienten mit Craniosynostosen aufgrund abnormer Schädelformen, wie beispielsweise Hyper- oder Hypotelorismus, von klinisch großer Bedeutung. In vielen Fällen ist eine operative Korrektur der Craniosynostosen unumgänglich (Marchac und Renier 1987; Kotrikova und Mühling 2004). Sofern eine Craniosynostose rechtzeitig erkannt und behandelt wird, kann das heranwachsende Gehirn ein physiologisches Schädelwachstum unterstützen. Da ca. 80% des Hirnwachstums innerhalb der ersten zwei Lebensjahre stattfinden, ist eine frühzeitige Operation anzustreben (Fernbach 1998).

Eine frühzeitige Identifizierung und Klassifizierung der Patienten ist deshalb wichtig. Hierzu werden in der Craniosynostose Sprechstunde der Justus-Liebig-Universität

Gießen anthropometrische Daten erhoben. Als einfache und sehr aussagekräftige Methode werden Messungen mittels Maßbandes und Messzirkel nach genauer Anleitung durchgeführt. Weitere Untersuchungsmethoden, wie 3D-Fotoscan und die Computertomographie, werden in der Regel vor einer operativen Intervention ergänzend hinzugezogen.

Die ersten wissenschaftlich dokumentierten Operationen von Craniosynostosen wurden in der zweiten Hälfte des 19. Jahrhunderts durchgeführt (Clayman et al. 2007). Die Operationstechniken haben sich bis heute stetig weiterentwickelt. Neben einer Resektion der verfrüht verknöcherten Suturen werden knochenumformende Maßnahmen während der Operation vorgenommen. Es existiert mittlerweile eine große Zahl an praktizierten operativen Vorgehensweisen. Welche Operationsmethode angewendet wird, hängt unter anderem von der Art der vorliegenden Craniosynostose ab. Darüber hinaus beeinflussen Lehrmeinungen der Kliniken und persönliche Erfahrungen der Operateure die Auswahl der Operationstechnik. Es gibt viele Möglichkeiten, die Knochenteile des Schädels während der Operation zu fixieren. Derzeit ist die rigide Fixierung mittels Miniplattenosteosynthese das am häufigsten praktizierte Verfahren, welches die Drahtosteosynthese fast vollständig ersetzt hat (Luhr 2000). Nach Fearon et al. (1995) ist aber eine Verwendung der Miniplattenosteosynthese bei Craniosynostosen problembehaftet: es kann während des Wachstums eine ossäre Transmigration der Platten von extra- nach intrakraniell stattfinden. Ebenso ist die Ausbildung eines knöchernen Vorsprungs möglich, welcher die Miniplatte prominent hervorstehen lässt. Resorbierbare Plattenmaterialien verhindern eine Transmigration und es besteht eine nur geringe Komplikationsrate (Eppley et al. 2004). Die intraoperative Anwendung ist jedoch teilweise kompliziert, zudem ist der finanzielle Aufwand der resorbierbaren Plattenmaterialien noch deutlich höher.

Unter der Leitung von Prof. Dr. Dr. Hans-Peter Howaldt wenden die Operateure der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie des Universitätsklinikums Gießen, in Zusammenarbeit mit der Abteilung für Neurochirurgie, seit vielen Jahren eine semirigide Osteosynthese, die sogenannte „Bamboo-scaffold Technik“, an. Hierbei werden die Schädelanteile mit Polydioxanfäden aneinander fixiert. Diese Operationstechnik wurde bereits 2003 durch Dr. J. Fearon beschrieben (Fearon 2003). Es handelt sich um eine Abwandlung der früher angewandten Drahtosteosynthese unter Anwendung langsam resorbierender Polydioxanfäden.

Folgende Überlegungen sprechen nach Lehrmeinung der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universitätsklinik Gießen für die Anwendung der Bamboo-scaffold Technik:

- Eine Restdynamik und Beweglichkeit des Schädels wird nach Osteosynthese ermöglicht und ist damit der physiologischen Beweglichkeit kindlicher Schädel ähnlich. Durch die semiregide Osteosynthese soll das Hirnwachstum in der Lage sein, die spätere Kopfform zu steuern.
- Bei der Verwendung resorbierbarer Polydioxanfäden ist eine zweite Operation zur Entfernung des Osteosynthesematerials nicht notwendig.
- Eine Transmigration von Miniplatten durch den Schädelknochen kann nicht stattfinden.
- Es handelt sich um eine Operationsmethode mit geringerem Kostenaufwand, da auf teures Osteosynthesematerial verzichtet werden kann.

Bei dieser OP-Technik werden die Knochenanteile durch überkreuzte Rückstichnähte miteinander verbunden. Da das „Verschnüren“ der Knochenanteile an asiatische Bambusgerüste erinnert, bei denen Bambusrohre durch Seile miteinander verbunden sind, wird die Operationsmethode Bamboo-scaffold Technik genannt.

In dieser Dissertation sollen mittels retrospektiver Analyse die Vor- und Nachteile der Bamboo-scaffold Technik hinsichtlich einer normgerechten Schädelentwicklung und Vermeidung von Komplikationen untersucht werden. Hierzu wurden retrospektiv prä-, peri- und postoperative Daten sowie anthropometrische Messungen des Kopfes von 51 Patienten analysiert, welche zwischen 2003 und 2011 in der Abteilung der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie des Universitätsklinikums Gießen mittels Bamboo-scaffold Technik operiert wurden. In die Untersuchung gingen fünf Kinder mit syndromalen Craniosynostosen ein.

## **1.2 Schädelentwicklung und Suturensystem**

### **1.2.1 Schädelaufbau**

Der Schädel wird anatomisch in zwei Anteile gegliedert: der Hirnschädel (Neurocranium) und der Gesichtsschädel (Viscerocranium). Diese Anteile sind über die Schädelbasis miteinander verbunden. Die Schädelbasis bildet zusammen mit der Schädelkalotte das Neurocranium.

#### **Schädelbasis:**

In der 5. - 6. Schwangerschaftswoche entwickelt sich im späteren Bereich der Schädelbasis das Chondrocranium. Das hat vereinfacht die Form einer nach oben offenen Schale, in welcher das Gehirn ruht. In der 7. - 8. Schwangerschaftswoche geht das Chondrocranium durch enchondrale Ossifikation in eine knöcherne Struktur über. Neben appositionellem Wachstum erfolgt die Größenzunahme auch durch Wachstum an den Synchondrosen. In dieser Phase können Störungen der Schädelbasisentwicklung stattfinden, woraus schwere Fehlbildungen wie beim Apert-Syndrom oder das Crouzon-Syndrom resultieren können (Zöller 2002).

#### **Schädelkalotte:**

Im Unterschied zu der Schädelbasis wird die Schädelkalotte durch desmale Ossifikation ausgebildet. Sie findet in der Ektomenix statt, welche die äußerste Schicht des mesenchymalen Bindegewebes darstellt, die das Gehirn umgibt. Es bilden sich Ossifikationszentren, welche sich nach und nach ausdehnen und im weiteren Verlauf zusammenschließen. Zur weiteren Vergrößerung erfolgt appositionelles Wachstum an der Außenseite sowie Resorption an der Innenseite der Schädelkalotte. Außerdem findet ein Wachstum im Bereich der Suturen statt.

#### **Viscerocranium:**

Die Ausbildung der Knochenkerne für die spätere Entwicklung des Viscerocraniums beginnt in der 7. - 8. Schwangerschaftswoche. Das Wachstumszentrum liegt im Bereich der Nasenkapsel und des Nasenseptums. Das Viscerocranium entwickelt sich in seiner vollen Größe im Vergleich zum Neurocranium zeitverzögert. Maßgebliche Faktoren für die Steuerung des Wachstums sind die spätere Ausbildung der Zähne, der Nasennebenhöhlen und der ansetzenden Muskulatur.

### **1.2.2 Schädelwachstum**

Da das Schädelwachstum den Platzbedarf des wachsenden Gehirnes decken muss, ist ein großer Wachstumsschub postnatal notwendig. Das Gewicht des Gehirns verdoppelt sich in den ersten sechs Lebensmonaten auf ca. 600 g und ist am Ende des zweiten Lebensjahres auf 1000 g herangereift. Erst im Alter von 10 - 12 Jahren ist das Gehirn mit ca. 1340 - 1550 g (Männer) bzw. 1200 - 1370 g (Frauen) in seiner Größe voll entwickelt (Arnold et al. 1999). Das größte Wachstum des Schädels ist in den ersten 3 - 6 Lebensmonaten gegeben (Hassler und Zentner 1990). Die Volumenexpansion des Gehirns ist ein großer Einflussfaktor auf das Schädelwachstum.

### **1.2.3 Suturen des Schädels**

Die Verbindungen der einzelnen Schädelknochen bestehen nach Geburt über Schädelnähte, welche als eine Sonderform der Bandhaften anzusehen sind: Bindegewebsplatten verbinden die Knochen hochelastisch miteinander. Im Bereich der Schädelnähte befinden sich die Wachstumsfugen, die für die Größenexpansion des Schädels von Bedeutung sind. Die Suturen des Schädels können nach Scott und Dixon (1978) zu vier Systemen zusammengefasst werden:

#### **1. Das koronale Suturensystem**

- Sutura coronalis (Kranznaht): Sie verbindet das Os frontale mit den Ossa parietalia.

#### **2. Das Lambda Suturensystem**

- Sutura lambdoidea (Lambdanaht): Sie liegt zwischen dem Os occipitale und den Ossa parietalia.

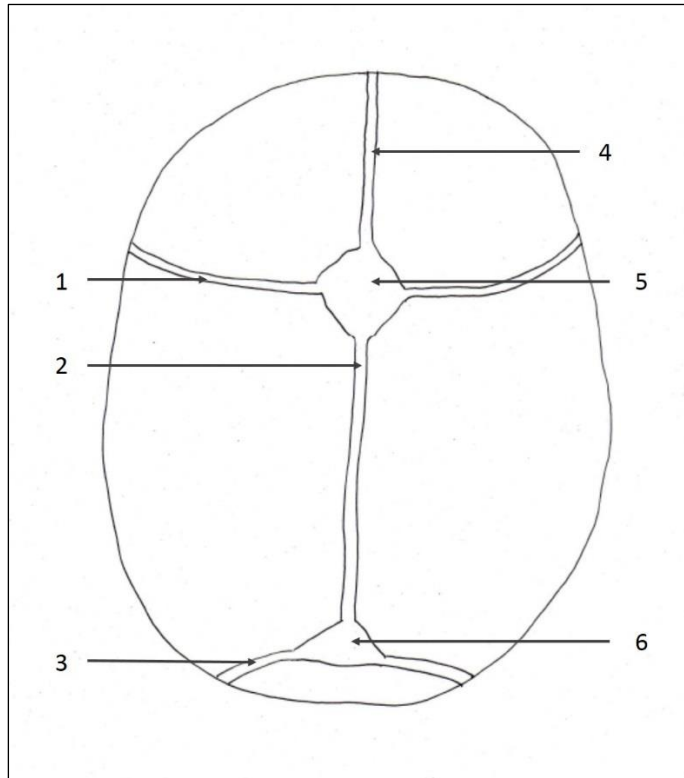
#### **3. Das sagittale Suturensystem**

- Sutura sagittalis (Pfeilnaht): Sie bildet sich zwischen den paarig angelegten Ossa parietalia aus.

- Sutura metopica (Sutura frontalis): Sie verbindet das rechte und linke Os frontale und liegt in der Verlängerung der Sutura sagittalis.

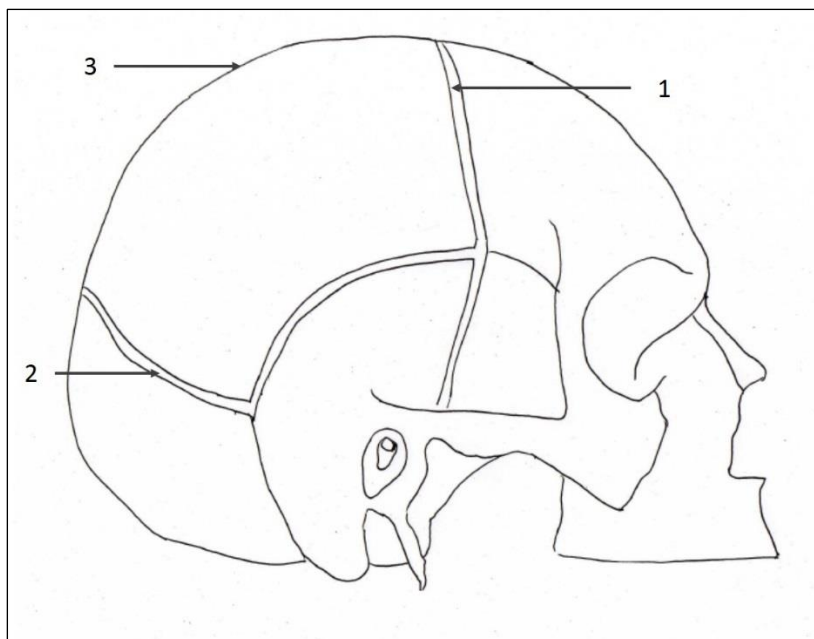
#### **4. Das craniofaziale Suturensystem**

- Es bildet sich zwischen den Knochen des Gesichtsschädels und dem vorderen Hirnschädel aus und bewirkt während des Wachstums, dass das Gesicht nach unten vorn verlagert wird.



**Abbildung 1: Skizze des Suturensystems von kranial (eigenes Bildmaterial)**

1 – Sutura coronalis; 2 – Sutura sagittalis; 3 – Sutura lambdoidea; 4 – Sutura metopica; 5 – Fonticulus anterior;  
6 – Fonticulus posterior



**Abbildung 2: Skizze des Suturensystems von lateral (eigenes Bildmaterial)**

1 – Sutura coronalis; 2 – Sutura lambdoidea; 3 – Sutura sagittalis

#### **1.2.4 Verknöcherungen der Suturen**

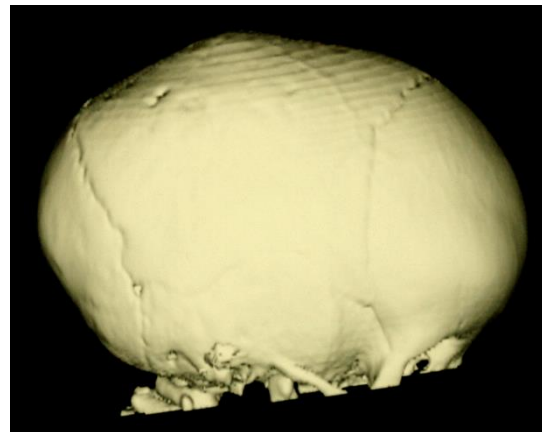
Nach Soboleski et al. (1998) finden bei der funktionellen Nahtverknöcherung folgende Veränderungen statt: Rückgang der faserigen Lücken zwischen den Knochen, Ausbildung eines irregulären, dichter werdenden suturalen Randes und der Verlust von abgeschrägten Suturenrändern. Die Verknöcherung der verschiedenen Suturesysteme findet zu unterschiedlichen Zeitpunkten statt. Hier schwanken die Literaturangaben bezüglich des Verknöcherungszeitpunktes. Die Sutura frontalis verknöchert in der Regel in den ersten Lebensjahren, während alle übrigen Schädelnähte erst vollständig in den späteren Lebensjahrzehnten verknöchern (Sutura sagittalis 20. - 30. Lebensjahr; Sutura coronalis: 30. – 40. Lebensjahr; Sutura lambdoidea: 40. - 50. Lebensjahr) (Fanghänel 2004, Berg et al. 1997). In der Übergangsphase bis zur vollständigen Verknöcherung liegen Syndesmosen zwischen den Schädelknochen vor. Das Wachstumspotential der Suturen hingegen scheint vor allem in den ersten 2 Lebensjahren von Bedeutung zu sein. Es zeigt sich, dass ein Hydrocephalus, welcher innerhalb der ersten beiden Lebensjahre entstanden ist, in der Regel die Entwicklung eines Makrocephalus zur Folge hat. Entsteht der Hydrocephalus hingegen erst in späteren Lebensjahren, so kommt es meist zu einer reinen Erhöhung des intrakraniellen Drucks.

### 1.3 Craniosynostosen

Bei frühzeitiger Verknöcherung einer Sutura ist das folgende Schädelwachstum senkrecht zur Naht gehemmt und kompensatorisch in Richtung der Naht verstärkt (Virchow 1851). Das Wachstum findet hauptsächlich im Bereich der noch offenen Suturen statt (Surpure et al. 2001). Die klinische Ausprägung der Schädeldeformierung wird dadurch bestimmt, an welcher Stelle und wie viele Schädelnähte vom frühzeitigen Verschluss betroffen sind (Alden et al. 1999). Ebenfalls bedeutsam ist der Zeitpunkt, an dem die Sutura frühzeitig verknöchert: frühe Verknöcherungen bedingen ein größeres Fehlwachstum des Schädels und führen mit größerer Wahrscheinlichkeit zu funktionellen Beeinträchtigungen als spätere Verknöcherungen, bei denen nur noch ein geringes Restwachstum zu erwarten ist.



a) Vertex



b) Profil rechts

Abbildung 3 a, b: 3D Rekonstruktion des Schädels bei Synostose der Sutura sagittalis

### 1.3.1 Epidemiologie und Ätiologie

Nichtsyndromale Craniosynostosen haben eine Inzidenz von 1 : 1.250 bis 1 : 2.500 (Cohen 1980, Lajeunie et al. 1995, Alderman et al. 1988, Kolar 2011), wobei die Häufigkeit der Metopica-Synostosen paneuropäisch in den letzten Jahren zugenommen haben soll (van der Meulen 2009). Innerhalb der nichtsyndromalen Craniosynostosen tritt der Scaphocephalus am häufigsten auf: nach einer Studie von Lajeunie et al. (1996) hatten 39,8 % aller Kinder mit Craniosynostose einen Scaphocephalus. In Frankreich liegt die Prävalenz für Scaphocephalus bei 1 : 5.250 Kindern (Lajeunie et al. 1995). Der Plagiocephalus ist die zweithäufigste nichtsyndromale Craniosynostose und hat eine Inzidenz von 1 : 11.000 Geburten. (Cohen 2000). Bei 1 : 15.000 Geburten liegt ein Trigonocephalus vor (van der Meulen 2009). Patienten mit Scaphocephalus oder Trigonocephalus sind häufiger männlich (Verhältnis männlich zu weiblich 3,8 : 1 bei Scaphocephalus, bzw. 2,8 : 1 bei Trigonocephalus). Bei anteriorem Plagiocephalus (unilaterale Coronarnahtsynostose) überwiegen die weiblichen Patienten (Verhältnis männlich zu weiblich 2 : 3,2) (Kolar 2011).

Eine zentrale und überregionale Erfassung prämaturner Craniosynostosen existiert nicht, sodass eine genaue Angabe der Häufigkeit nicht möglich ist.

Eine primäre Ursache für das Krankheitsbild der Craniosynostosen ist nicht bekannt, jedoch ist eine familiäre Häufung zu erkennen. Demnach werden familiär gehäufte Sagittalnaht-Synostosen zu 2 - 6 Prozent autosomal-dominant vererbt und Koronarnahtsynostosen zu 8 bis 14 Prozent (Lajeunie et al. 1995, Cohen 1980). Das Fibroblasten-Wachstumsfaktor-Rezeptor-Gen (FGFR) spielt wahrscheinlich eine wichtige Rolle bei der Ätiopathogenese. Dabei scheinen Fibroblasten-Wachstumshormone für die Entwicklung und Durchgängigkeit der Suturen von Bedeutung zu sein (Schott et al. 1989). Einzelne Mutationen wurden bei den Genen FGFR1, FGFR2, FGFR3, dem TWIST-Gen sowie dem MSX2-Gen nachgewiesen (alle liegen auf Chromosom 7) (Wilkie 1997, Zöller 2000).

Als weitere Risikofaktoren für Craniosynostosen werden angesehen:

- intermittierende intrauterine Hypoxämie, z.B. durch Nikotinabusus der Mutter während der Schwangerschaft (Källén 1999)
- ein höheres Alter der Eltern, vor allem des Vaters (bei Coronarnahtsynostosen) (Lajeunie 1995)
- die Einnahme von bestimmten Medikamenten der Mutter während der Schwangerschaft: Chlordiazepoxid und Pheniramin (Gardner et al. 1998)
- eine intrauterine bzw. intrapartale Kompression des Kopfes sowie während der Geburt (Jaskoll und Melnik 1982)
- metabolische Ursachen: Thyreotoxikose und die Einnahme von Schilddrüsenhormonen (Penfold und Simpson 1975, Johnsonbaugh et al. 1978), Vitamin D-resistente Hypophosphatämie, Mukopolysaccharidose, Mukolipidose (Alden et al. 1999)

### **1.3.2 Pathomechanismus der Craniosynostosen**

Hinsichtlich der Pathogenese der Craniosynostosen gab es im Laufe der Zeit verschiedene Erklärungsansätze: Rudolf Virchow postulierte, dass die Craniosynostose aufgrund einer Fehlfunktion der Schädelnähte entsteht und hieraus sekundär eine abnorme Entwicklung der Schädelbasis resultiert (Cohen 1980). Nach Moss ist die Ursache in einer Fehlentwicklung der Schädelbasis zu suchen, welche über einen veränderten Zug auf die Hirnhäute eine Deformation der Schädelform bedingt (Moss 1959). Park und Powers (1920) sahen die Ursache in der Störung der knochenbildenden Matrix (Blastendefekt). Diese habe eine Fehlentwicklung der Synostosen, der Schädelbasis und möglicher begleitender Extremitätendeformitäten zur Folge.

Es muss nach heutiger Ansicht von einem multifaktoriellen Ursachenkomplex ausgegangen werden, welcher genetische, teratogene, metabolische, aber auch exogene Faktoren wie z.B. Geburtskomplikationen umfassen kann.

### **1.3.3 Komplikationen bei nicht behandelten Craniosynostosen**

Je früher die pathologische Verknöcherung eintritt, desto größer sind die zu erwartenden Deformationen und die zu erwartenden Komplikationen. Sind eine oder mehrere Suturen vom Verschluss betroffen, so kann sich das Neurocranium nicht ausreichend vergrößern. Die Raumbeschränkung kann intrakraniell bis zu einer Einengung des Gehirns, einer sogenannten Craniostenose, führen (Delshaw et al. 1989). Es kann sich eine Hirndruckerhöhung entwickeln (Renier et al. 1982), mit resultierenden zerebralen Funktionsstörungen (Collmann 1988) oder neurologischen Störungen, wie z.B. einer Atrophie des Nervus opticus (Berg 1997). Eine SPECT-Untersuchung von sieben Kindern mit Craniosynostose zeigte eine verminderte Durchblutung des Gehirns im Bereich verschlossener Suturen (David et al. 1996).

Weitere Folgen können eine Beeinträchtigung der anterokaudalen Rotation des Mittelgesichtes sein, welches eine Mittelgesichtshypoplasie bewirkt. Eine Behinderung der Atmung, der Kau- oder Schluckfunktion kann hieraus entstehen (David et al. 1982).

### **1.3.4 Nicht syndromale Craniosynostosen**

Nach Renier et al. (2000) werden fünf verschiedene Schädeldeformierungen unterschieden: Scaphocephalus (Synonym: Langschädel, Kahnschädel), Trigonocephalus (Synonym: Kielschädel), Plagiocephalus (Synonym: Schiefschädel), Brachycephalus (Synonym: Breit-, Kurz-, oder Rundschädel) und der Oxycephalus (Synonym: Spitzschädel, Turmschädel). Bei allen fünf Formen gibt es Abweichungen bzw. Kombinationsformen.

#### **Scaphocephalus (Kahnschädel)**

Die Synostose der Sagittalnaht ist mit einer Inzidenz von 50 Prozent die häufigste Form der isolierten Craniosynostosen (Fernbach 1998, Antúnez et al. 2009). Männliche Kinder sind etwa drei Mal so häufig wie weibliche Kinder betroffen (Kolar 2011). Die verschlossene Sagittalnaht ist in der Regel als hervorstehender Knochenwulst tastbar. Es entwickelt sich in frontookzipitaler Richtung ein langer schmaler Schädel, da das Wachstum des Schädels in die Breite verhindert ist. Kompensatorisch wächst der Schädel senkrecht zum coronalen und lambdoidalen Suturensystem in die Länge. Die Stirn kann eine deutliche Vorwölbung ausbilden (frontal bossing), ebenso das Hinterhaupt (occipital knob). Laufen die beiden Parietalknochen am Vertex spitz aufeinander zu, so ist der Kahnschädel besonders deutlich erkennbar. Es besteht dann eine biparietale Enge der intrakraniellen Räume (Collmann et al. 1999). Durch das vergrößerte intrakranielle frontale Platzangebot treten vermehrt frontale Hygrome auf (Chaddock et al. 1992). Beim Krankheitsbild des Scaphocephalus kommt es in der Regel nicht zu einer Beteiligung der Orbitae oder des Viscerocraniums.



a) Vertex



b) frontal



c) Profil

**Abbildung 4 a - c: klinisches Bild des Scaphocephalus**

## **Trigonocephalus (Dreieckschädel)**

In der Studie nach Collmann et al. (1996) lag bei 10 - 20 % aller Patienten mit Craniosynostose ein Trigonocephalus vor. Etwas höher liegen die Zahlen nach van der Meulen et al. (2009): hier betrug die Anzahl der Kinder mit Trigonocephalus an allen Craniosynostosen 20 – 25 %. Die Inzidenz beträgt ca. 1 : 15.500, die Geschlechtsverteilung liegt zu 65 – 85 % auf Seite der männlichen Patienten (Collmann et al. 1996). Ursache des Trigonocephalus ist eine verfrühte Verknöcherung der metopischen Naht (Sutura frontalis). Das ist meist schon bei der Geburt auffällig sichtbar. Neben der kielförmigen Aufwulstung der Stirnmitte liegt eine Abflachung der lateralen Stirnpartie vor. In der Aufsicht ergibt sich hieraus eine dreieckige Form des Schädels. Ferner besteht ein Hypotelorismus mit gleichzeitiger Abflachung der lateralen Supraorbitalwülste. Von allen singulären Craniosynostosen hat der Trigonocephalus den höchsten prozentualen Anteil an neurologischen Entwicklungsstörungen (van der Meulen 2012). Shillitio und Matson (1968) berichten, dass bei Kindern mit Metopicanahtsynostose eine geistige Retardierung doppelt so häufig auftrat (4,8 %) wie bei Kindern mit Sagittalnaht- oder Coronarnahtsynostose. Ebenso beschreiben sie einen erhöhten intrakraniellen Druck bei vier von 21 Kindern mit Metopicanahtsynostose. In einer groß angelegten europäischen Studie wurde eine Zunahme von Metopicanahtsynostosen festgestellt. Während von 1997 - 2000 die Metopicanahtsynostosen einen Anteil von 20,1 % aller Craniosynostosen hatten, wuchs der prozentuale Anteil auf 25 % in den Jahren 2001 - 2005. Die größte Zunahme fand 2001 statt, die Ursache hierfür ist unbekannt (van der Meulen et al. 2009).



a) Vertex



b) Profil



c) frontal

**Abbildung 5 a- c: klinisches Bild des Trigenocephalus**

### **Plagiocephalus (Schiefschädel)**

Die Inzidenz für eine synostotische Plagiocephalie liegt bei ca. 3,5 – 17 % aller Craniosynostosen. Zu unterscheiden ist der anteriore vom posterioren Plagiocephalus, welchem eine verfrühte Synostose der Sutura coronalis oder der Sutura lambdoidea vorliegt.

### **Posteriorer Plagiocephalus:**

Der posteriore Plagiocephalus entsteht durch eine vorzeitige Synostose der Lambdanaht. Hiervon abzugrenzen ist der lagerungsbedingte und nicht synostotisch bedingte posteriore Plagiocephalus, welchem kein verfrühter Verschluss der Schädelnaht zugrunde liegt. Nur circa 3 % der Schädel mit posterioren Plagiocephalus sind durch eine verfrühte Synostose der Lambdanaht hervorgerufen (Huang et al.1996). An der betroffenen Seite ist der Schädel im Okzipitalbereich abgeflacht und das Ohr nach unten verschoben, bei oftmals kompensatorisch bedingter kontralateraler Vorwölbung des Okzipitalbereiches der Gegenseite. Es besteht ein so genanntes mastoidales bulge, eine Vorwölbung des ipsilateralen Mastoids und eine parallelogrammförmige Schädelformverschiebung bei der Ansicht von posterior.

### **Anteriorer Plagiocephalus:**

Eine unilaterale verfrühte Synostose der Sutura coronalis liegt diesem Krankheitsbild zugrunde. Dabei treten unilaterale coronale Craniosynostosen häufiger bei weiblichen Patienten auf als bei männlichen (Kolar 2011). Es ergibt sich eine Asymmetrie der vorderen Schädelkalotte, aufgrund einer Wachstumshemmung auf der betroffenen Seite, mit einer Abflachung der supraorbitalen Region und einer Vorwölbung der kontralateralen Seite. Ebenso ist die Orbita auf der betroffenen Seite höher gelegen und flacht supraorbital nach oben hinten ab (sogenanntes Harlekin-Phänomen). Die Gesichtssachse und Augenachse ist in Richtung der gesunden Seite verschoben, die Okklusionsebene ist zur erkrankten Seite geneigt, wobei jedoch in der Regel keine Störung der Okklusion vorliegt (Mühling 1995). Man spricht von einer sogenannten Gesichtsskoliose, mit einer Abweichung der Nasenwurzel zur erkrankten Seite hin. Aufgrund der Orbitadeformierung kann es zu einer Dislokation der Trochlea kommen, an welcher der M. obliquus superior umgelenkt wird. Das kann einen Strabismus hervorrufen, was durch eine Kopffehlhaltung kompensiert wird (Bielschowsky Phänomen). Der Kopf wird dann zur gesunden Seite geneigt, welches einen Torticollis zur Folge haben kann (Seeger und Gabrielson 1971).



a) Vertex



b) frontal



c) caudal

**Abbildung 6 a - c: klinisches Bild des anterioren Plagiocephalus**

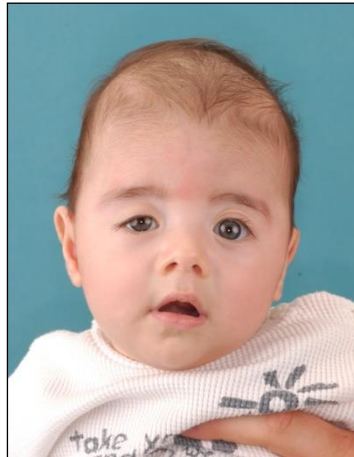
## Brachycephalus (Kurzschädel)



a) Vertex



b) Profil



c) frontal

**Abbildung 7 a - c: klinisches Bild des Brachycephalus**

Zu einem synostotischen Brachycephalus kommt es durch eine verfrühte Synostose beider Coronar- oder Lambdanähte. Durch eine Entwicklungsstörung der Schädelbasisnähte ist das Os sphenoidale im Wachstum gehemmt, was die vordere Schädelgrube verkürzt. Der Schädel ist insgesamt rund geformt, wobei im Vergleich zum normal gewachsenem Schädel ein zu kurzer Längsdurchmesser bei zu großem Querdurchmesser besteht. Die frontale Fontanelle kann druckbedingt weit geöffnet sein (Zöller 2002). Es bestehen Veränderungen im Bereich des Viscerocraniums: die Augen stehen weit voneinander entfernt (Hypertelorismus) und aufgrund zu kleiner Orbitahöhlen liegt häufig ein Exorbitismus vor. Eine Druckschädigung des N. opticus kann auftreten. Supraorbital kommt es zu einer Abflachung bei eventuell vorhandener

Vorwölbung der oberen Stirn und einem turmartigen Wachstum des Neurokraniums (Turricephalie).

### **Oxycephalus (Spitzschädel)**

Dieser sehr seltenen Erkrankung liegt eine frühzeitige Synostose beider Coronarnähte zugrunde. Entgegen dem Brachycephalus besteht hier keine Beteiligung der Schädelbasis. Es liegt eine flache und hohe Stirn vor, der Nasenrücken geht meist ohne Richtungsänderung in die Stirn über. Flache Orbitawülste lassen die Augen etwas hervortreten. Eine Oxycephalie findet man auch bei komplexen Synostosen, bei denen weitere Suturen verknöchert sind.

### **Kleeblattschädel**



a) Frontal



b) Profil



c) Craniolacunia des Schädeldaches

**Abbildung 8 a - c: klinisches Bild des Kleeblattschädels**

Der Kleeblattschädel ist eine sehr seltene Form der Pansynostose. Manche Kleeblattschädel kommen im Rahmen von syndromalen Erkrankungen vor, häufig jedoch tritt der Kleeblattschädel isoliert auf (Tubbs et al. 2013; Sloan et al. 1997). Kennzeichnend ist eine komplexe Verknöcherung multipler Suturen, sodass der Schädel seine dreiblättrige Form erhält, mit einer vorgewölbten Stirn und temporalen Ausbuchtungen (Manjila et al. 2010). Die Schädelbasis ist verkürzt und die hintere Schädelgrube ist verkleinert. Hypoplasien der knöchernen Orbita, des Os sphenoidale, des Os ethmoidale, des Os nasale und der Maxilla sind häufig anzufinden (Cohen 2000). Häufige neurologische Komplikationen sind Hydrocephalie, ein erhöhter intrakranieller Druck, eine Einklemmung des Rhombencephalons und venöse Hypertension (Manjila et al. 2010; Kimonis et al. 2007).

### **1.3.5 Syndromale Craniosynostosen**

Es gibt ca. 140 verschiedene Krankheitsbilder, die mit einer Craniosynostose einhergehen (Thompson und Hayard 1999). Nach Renier et al. (2000) sind 15 % aller Craniosynostosen mit syndromalen Erkrankungen verbunden. Das häufigste Syndrom, welches mit einer Craniosynostose einhergeht, ist das Apert Syndrom. Seine Häufigkeit wird mit 1 : 55.000 bis 1 : 160.000 (Renier et al. 1987; Lücke et al. 2006) angegeben. Weitere syndromale Craniosynostosen treten beim Crouzon Syndrom, Pfeiffer Syndrom, Saethre Chotzen Syndrom sowie dem Muenke Syndrom auf. Viele der syndromalen Craniosynostosen gehen mit starken Gesichtsdysmorphien einher. Es können Intelligenzminderungen und Fehlbildungen der Extremitäten vorliegen. Insgesamt sind diese Erkrankungen jedoch sehr selten und vor allem in Deutschland sind die Zahlen von Kindern mit komplexen craniofazialen Syndromen sehr gering.

## **1.4 Operative Behandlung der Craniosynostosen**

Eine operative Therapie der Craniosynostosen mit dem Ziel, den Patienten funktionell und ästhetisch zu rehabilitieren, ist oftmals unumgänglich und bedarf einer interdisziplinären Zusammenarbeit von vielen medizinischen Fachbereichen. Die Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Neurochirurgie, Neuropädiatrie, Anästhesie, Kieferorthopädie, Radiologie, Augenheilkunde und Logopädie sind in der Behandlung besonders gefragt.

### **1.4.1 Historischer Überblick**

Die operative Korrektur von Craniosynostosen hat im letzten Jahrhundert einen starken Wandel durchlaufen. In der Literatur unterschiedlich verwendete Nomenklaturen und die Vielzahl an Operationstechniken lassen die operativen Möglichkeiten zunächst verwirrend erscheinen (Mühling 2000). Erste wissenschaftlich dokumentierte operative Behandlungen von Craniosynostosen wurden 1888 (Lane 1892) und 1890 (Lannelongue 1890) durchgeführt. Bei diesen Operationen handelte es sich um lineare Kraniektomien. Da jedoch bei den operierten Kindern keine Craniosynostose vorlag, sondern ein Mikrocephalus, war die angewandte Therapie nicht erfolgreich (Mühling und Zöller 1995). Jacobi (1894) beschreibt in der Schrift "Non nocere" die chirurgischen Behandlungsmethoden des Mikrocephalus. Ab ca. 1920 wurden erneut Versuche einer operativen Behandlung unternommen. Verfrüht verschlossene Suturen wurden entfernt (Mehner 1921; Ingraham et al. 1948) oder es wurden erweiterte Kraniektomien durchgeführt (Faber und Towne 1927). Gilles und Harrison (1950) beschreiben erstmals die Le-Fort III-Osteotomie zur Korrektur eines Oxycephalus. Als eigentlicher Pionier und Wegbereiter der craniofazialen Chirurgie gilt der plastische Chirurg Paul Tessier, Schüler von Sir Harold Gillies. Erstmals überschritt er die bisher operativ streng eingehaltene Grenze zwischen Hirnschädel und Gesichtsschädel, mobilisierte bei einem vorliegenden Hypertelorismus die Orbitae vollständig und führte eine Mobilisation und Medialrotation durch (Tessier 1972). Paul Tessier entwickelte 1970 die Tongue-in-Groove-Technik, indem er den knöchernen Frontoorbitalbogen nach ventral verlagerte und im Sinne einer Feder-Nut Verankerung fixierte. Auf dieses Konzept bauen viele

operative Verfahren in der craniofazialen Chirurgie auch heute noch auf (Zöller et al. 2003).

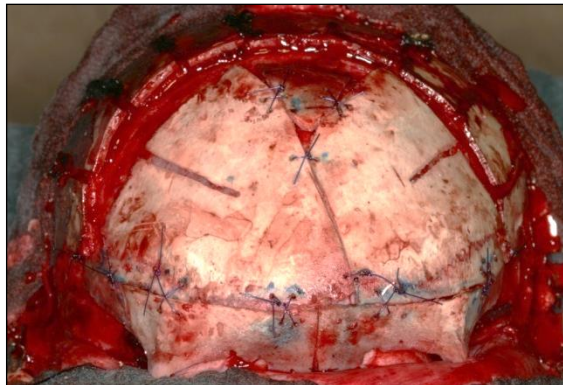
### **1.4.2 Operative Techniken**

Prinzipiell müssen zwei verschiedene grundlegende Techniken der Schädelkorrektur bei Craniosynostosen unterschieden werden: passives und aktives Remodelling. Das passive Remodelling wird erreicht, indem der Körper selbst durch das wachsende Gehirn die Ausformung des Schädels bestimmt. Da in den ersten 3 - 6 Lebensmonaten das stärkste Wachstum des Schädels vorliegt (Hassler und Zentner 1990) sollte eine frühzeitige operative Korrektur des kindlichen Schädels erfolgen (Christophis et al. 2001). Hierzu kann der knöcherne Schädel zum Beispiel durch lineare oder streifenförmige Kraniektomien oder Mikrofrakturierungen geschwächt werden, sodass das heranwachsende Gehirn die Ausformung des Schädels bestimmt. Mit dem aktiven Remodelling hingegen erfolgt die Korrektur der Schädelform mit einer Verformung oder Transposition von Schädelanteilen durch den Operateur. Das frontoorbitale Advancement wird sehr häufig im Rahmen des aktiven Remodellings angewandt. Passives und aktives Remodelling können auch bei einer Operation kombiniert werden (Christophis et al. 2001). Eine Sonderform des aktiven Remodellings stellt die Verwendung von U-förmigen Stahlfedern (Maltese et al. 2007) dar, was eine dynamische Form der Cranioplastik darstellt. Im Folgendem sollen die am häufigsten angewandten operativen Techniken kurz vorgestellt werden.

## Frontoorbitales Advancement



a) frontaler Knochendeckel und supraorbitale Spange



b) intraoperative Befestigung, frontal

**Abbildung 9 a, b: frontoorbitales Advancement**

Das frontoorbitale Advancement wurde erstmals von Paul Tessier an älteren Patienten mit Crouzon- und Apert-Syndrom durchgeführt (Tessier 1967). 1978 wandte Marchac das frontoorbitale Advancement als erweitertes bilaterales Advancement bei Kleinkindern an (Marchac 1978). Aufbauend auf diese Pionierarbeiten wurde im Universitätsklinikum Würzburg das standardisierte frontoorbitale Advancement entwickelt (Mühling et al. 1984). Die Operation gliedert sich in drei Teilschritte: 1. Osteotomie des frontalen Knochendeckels, der verschlossenen Schädelnähte und gegebenenfalls Hebung der supraorbitalen Spange, 2. Remodelling der Schädelanteile, 3. Wiedereinsetzen der Schädelanteile und Osteosynthese. „Durch die Ausformung und Verlagerung der Frontoorbitalregion wird aktiv das intrakranielle Volumen vermehrt und durch die nahtorientierte Osteotomie eine Vielzahl von Suturen eröffnet“ (Zöller 2000). Das frontoorbitale Advancement eignet sich somit zur Vergrößerung der vorderen Schädelgrube und zur Korrektur einer pathologisch verformten frontalen und orbitalen Region. „Gleichzeitig wird die Wachstumshemmung bis zur Reossifikation unterbrochen, sodass die Schädelentwicklung in eine günstigere Richtung gesteuert werden kann“ (Mühling 2000). Mithilfe des frontoorbitalen Advancements kann eine aktive Korrektur der Schädelform erreicht werden. Das ist vor allem bei einem höheren Lebensalter oder einer starken Verformung des Schädels von Vorteil. Die Anwendung ist auf Craniosynostosen mit Beteiligung der Coronar- oder Metopicanht beschränkt. Die supraorbitale Spange und der darüber liegende frontale Knochendeckel werden vom

Schädel separiert und getrennt voneinander umgeformt. Bei der Reimplantation wird eine Vorverlagerung der frontalen Region vorgenommen. Nach Mühling (2000) stellt das frontoorbitale Advancement die sicherste operative Methode zur Korrektur prämaturer Craniosynostosen dar. Laut Engel et al. (2011) bringt das frontoorbitale Advancement zufriedenstellende ästhetische Ergebnisse bei geringen intraoperativen Risiken und postoperativen Komplikationen. Guzman et al. (2010) zeigten in einer Untersuchung über en bloc frontoorbitales Advancement, dass die OP-Zeiten verringert werden konnten und damit der intraoperative Blutverlust. Ebenso wurde der Einsatz von Osteosynthesematerial verringert bei exzellenter Korrektur von Coronarnaht- und Metopicanahstsynostosen.

### **Lineare Kraniektomie**

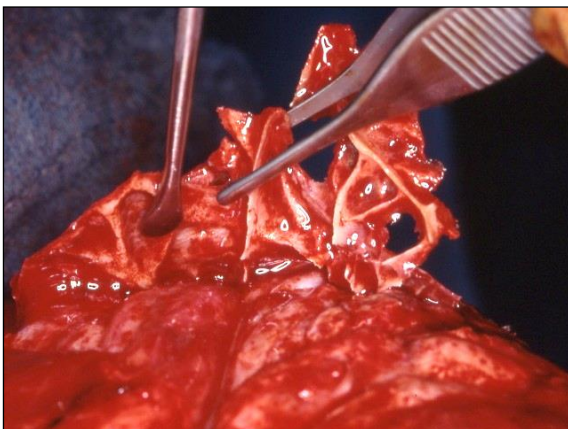
Diese Operationstechnik wird in manchen Zentren für die operative Korrektur des Scaphocephalus angewandt. Vor allem um eine Druckentlastung des Gehirnes zu erreichen, kann die lineare Kraniektomie erfolgreich eingesetzt werden (Mühling 2000). Es werden streifenförmige Osteotomien entlang der verschlossenen Suturen angelegt. Bei einer Sagittalnahtsynostose erfolgt eine Osteotomie beidseitig 15 bis 20 mm paramedian parallel zur Sutura sagittalis und erstreckt sich von der Sutura coronalis bis zur Sutura lambdoidea. Die lineare Kraniektomie soll jeweils bis an die nächste Suture heranreichen (Foltz und Loeser 1975). Aufgrund vorzeitiger Reossifikationen unterliegt die lineare Kraniektomie jedoch einer relativ hohen Rezidivrate (Mühling 2000) und wird ohne aktives Remodelling von einigen Autoren als nicht effektiv angesehen (Christophis et al. 2001). Auch das ästhetische Ergebnis im Bereich des Viscerocraniums zeigt sich mit alleiniger linearer Kraniektomie oft nicht effektiv: in einer Arbeit von Shillito u. Matson (1968) zeigte sich in nur 52 % der Fälle ein zufriedenstellendes Ergebnis. Seeger u. Gabrielsen (1971) sind der Überzeugung, dass bei hinzukommenden Synostosen der Schädelbasisnähte die lineare Kraniektomie nicht ausreichend ist. Die Korrektur des Schädels finde nur im Bereich des Neurokraniums statt, das Viscerocranium würde nur indirekt entlastet. In manchen Zentren wird die lineare Kraniektomie mit einer postoperativen Helmtherapie verbunden und scheint damit zu guten Ergebnissen zu führen (Gociman et al. 2012; Jimenez et al. 2002). Laut Thomas et al. (2015) ist, bezogen auf die postoperative Korrektur des Cephalic Index, ein aktives Remodelling effektiver als die lineare Kraniektomie. Das aktive

Remodelling habe bei fast doppelt so vielen Kindern zu einer Verbesserung des Cephalic Index bei Scaphocephalus geführt als bei Kindern, bei denen lediglich eine lineare Kraniektomie vorgenommen wurde.

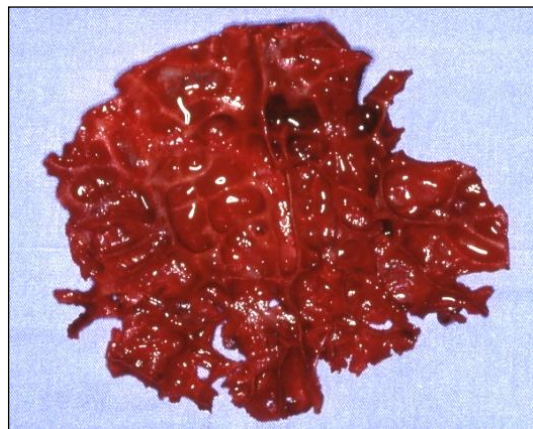
Wenn ausgeprägte Fälle von Craniosynostosen und Pansynostosen bestehen, kann die lineare Kraniektomie als Kombination mit dem frontoorbitalen Advancement durchgeführt werden und führt zu guten Ergebnissen (Zöller 2000).

### **Subtotale Kraniektomie**

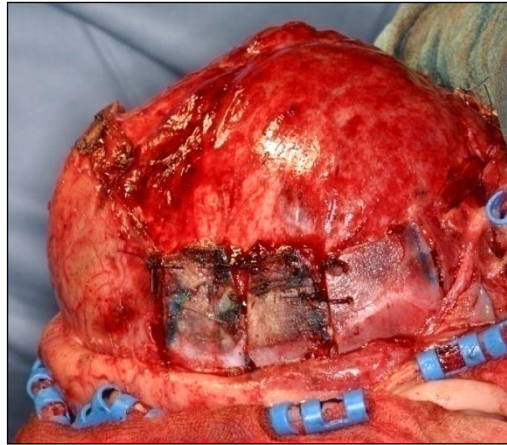
Bei der totalen Kraniektomie werden große Bereiche des Schädeldachs entnommen, sodass postoperativ das Gehirn in weiten Bereichen ohne knöcherne Bedeckung bleibt. Powiertowski und Matlosz beschreiben dies als eine Operationsmethode, bei der der Knochendefekt einer sekundären Ossifikation überlassen wird (Powiertowski und Matlosz 1970). Hauptvorteil ist, dass bis zur Reossifikation eine intrakranielle Druckerhöhung schnell gesenkt werden kann. Zudem kann sich der Hinterkopf angepasst an das Hirnwachstum ausformen (Zöller 2000). Allerdings ist diese Methode nur bei sehr jungen Patienten mit ausreichender reossifizierender Potenz möglich (Persing et al. 1981), da es sonst „im Verlauf der Reossifikation zur unvollständigen Verknöcherung des Craniums mit knolligen Schädeldeformationen kommen kann“ (Mühling 2000). Diese Operationsmethode bleibt damit auf extreme Pansynostosen und Kleeblattschädel beschränkt, welche ein frühes radikales Vorgehen zur Senkung des intrakraniellen Drucks erfordern.



a) Lösen der Kalotte



b) Craniolacunia bei Kleeblattschädel



c) komplette Entfernung des Schädeldachs

Abbildung 10 a - c: Totale Kraniektomie nach Powiertowski bei Kleeblattschädel

### **Phi-Procedure:**

Das Phi-Procedure ( $\pi$ -Procedure) ist eine Operationstechnik, die in vielen Zentren bei Sagittalnahtsynostosen angewendet wird. Postoperative großflächige knöcherne Defekte werden hier vermieden, da der entnommene Knochen in korrigierter Form reimplantiert wird. Das  $\pi$ -Procedure ist eine Kombination aus passiver Umformung und aktivem Remodelling, mit dem eine verfrühte Reossifikation verhindert werden soll (Vollmer et al. 1984). Die entnommenen Knochenanteile haben die Form des griechischen Buchstabens Phi. Die beiden Schenkel liegen parallel zur Sagittalnaht und erstrecken sich bis zur Sutura lambdoidea, die coronare Kraniektomielinie folgt der Sutura coronalis. Laut Kanev und Lo (1995) handelt es sich bei dem  $\pi$ -Procedure um die Therapie der Wahl für Sagittalnahtsynostosen bei Kindern ab dem 3 Lebensmonat. Die intra- und postoperativen Komplikationen seien sehr gering und mit anderen Operationstechniken vergleichbar.

Im Rahmen des coronaren Zugangs wird das Periost von der Knochenoberfläche gelöst. Bohrlöcher werden im geringen Abstand hinter der Sutura coronalis beidseits der Sutura sagittalis angebracht. Von dort aus erfolgt dann die Kraniektomie paramedian entlang der verknöcherten Sagittalnaht bis nach occipital zur Lambdanaht. Die gewonnenen Streifen stehen mit einem weiteren Streifen in Verbindung, der sich im Bereich der Sutura coronalis bis in die Temporalregion erstreckt. Der herausgetrennte  $\pi$ -förmige Knochen wird nun entnommen. Der mittig verbleibende Knochenstreifen wird an den frontalen Knochen gezogen und mittels Zugnähten fixiert. Dadurch wird eine sofortige

Verkürzung des sagittalen Kopfdurchmessers erreicht. Gleichzeitig erweitert sich der transversale Durchmesser. Das entnommene  $\pi$ -förmige Knochenstück wird gekürzt und angepasst, sodass es wiedereingesetzt werden kann. Die Fixierung erfolgt mittels Nähten (Jane et al. 1978; Vollmer et al. 1984; Kanev und Lo 1995). Nachteil dieser effektiven Methode zur Formkorrektur kann eine deutliche intrakranielle Drucksteigerung sein, welche durch die Schädelverkürzung hervorgerufen wird.

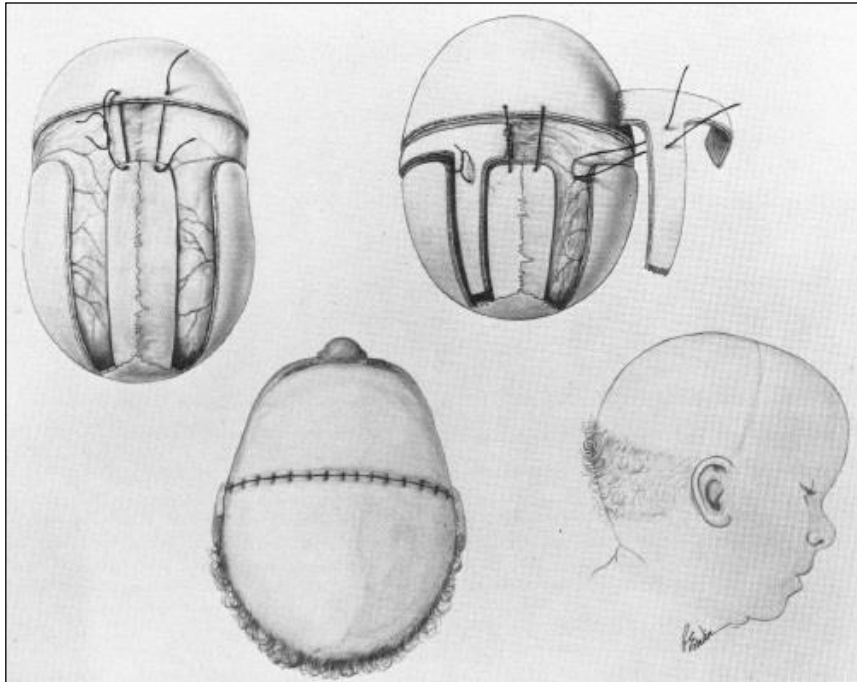


Abbildung 11:  $\pi$ -Procedure zur Korrektur einer Sagittalnaht (aus: Jane et al. 1978)

### **1.4.3 Osteosynthesematerialien**

#### **Mini- und Mikroplatten**

Bis in die Mitte der siebziger Jahre war die Drahtfixation die am häufigsten angewandte Form der Osteosynthese bei Mittelgesichtsfrakturen (Wiltfang 2002). Der sich durchsetzende Gebrauch von Mini- und Mikroplatten für die Osteosynthese brachte die craniofaziale Chirurgie erheblich weiter und stellt den größten Fortschritt der letzten 30 Jahre auf diesem Fachgebiet dar (Luhr 2000). Gerade durch den Einsatz von Mikroplatten ist eine Versorgung schwieriger dreidimensionaler Strukturen ermöglicht worden (Wiltfang 2002). Die Mini- und Mikroplatten werden in der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie bei standardisierten Craniosynostose-Operationen verwendet (Jackson 1986; Joos 1995; Weingart 2001; Zöller 2000) und haben „die früher übliche Drahtosteosynthese fast vollständig ersetzt“ (Luhr 2000). Die heutzutage verwendeten Mini- und Mikroplatten bestehen meist aus Titan oder Titanlegierungen. Dadurch ist eine einfache und schnelle Fixierung der Knochenanteile zueinander möglich. Eine axiale Kompression ist aufgrund der hohen osteogenen Aktivität des kindlichen Schädels zum Heilungsverlauf nicht nötig. Nach Sadove und Eppley (1990) erreichen Mikroplatten beim Knochenverbund eine höhere Stabilität als Drahtligaturen. Der Einsatz und der Verbleib dieser Platten, speziell im heranwachsenden Schädel, kann zu Komplikationen führen: Infektionen, Behinderung des Wachstums, Extrusion und perossäre intrakranielle Transposition können mögliche Nebenwirkungen sein (Surpure et al. 2001).

#### **Resorbierbare Osteosynthesysteme**

Resorbierbare Osteosynthesysteme, wie zum Beispiel das Lactosorb®-System, das aus 82 % Polymilchsäure und 18 % Polyglycol besteht, werden immer häufiger verwendet und scheinen eine gute Alternative zu den nicht resorbierbaren Platten darzustellen. Innerhalb der ersten 6 – 8 Wochen hält dieses System ca. 70 % seiner Stabilität und wird dann innerhalb eines Jahres vollständig abgebaut (Supure et al. 2001). Diese Systeme bieten „eine ausreichende primäre und langfristige Stabilität der fixierten Segmente“ (Weingart et al. 2001). Ein Vorteil ist, dass eine zweite Operation zur Entfernung des Osteosynthesematerials nicht durchgeführt werden muss. Ebenso scheinen sich die resorbierbaren Platten einfacher den Konturen anpassen zu lassen als

es bei rigiden Platten der Fall ist (Supure et al. 2001). Um das resorbierbare Osteosynthesematerial verformen zu können, muss es zuvor erwärmt werden. Dadurch wird es für einen kurzen Zeitraum verformbar, welcher mitunter bei schwieriger Modellierung nicht immer ausreicht. Ein weiterer Nachteil ist die relativ hohe Gewindesteigung der Schrauben, welche im Vergleich zu Titanschrauben eine größere Knochendicke zum Halt braucht (Weingart et al. 2001). Diese Knochendicke ist im frühkindlichen Schädel häufig nicht gegeben.

Eine weitere neuere Technik ist die „Tack“ Osteosynthese. Im Sinne einer „drill and push“ Befestigung werden mit Hilfe von resorbierbaren Stiften Folien und Platten fixiert, welche ebenfalls resorbierbar sind. Es wird zuerst ein Bohrloch gesetzt und anschließend der Stift mit einem speziellen Applikationssystem, z.B. durch Ultraschall, inseriert. Sollen tragende Knochenanteile, wie bei LeFort I, II, III Osteotomien oder kleine mobile Fragmente miteinander verbunden werden, sind dieser Technik Grenzen gesetzt und es sollten zusätzlich Schrauben zur Sicherheit verwendet werden (Cohen et al. 2001).



**Abbildung 12: Fixierung von Knochenfragmenten mit resorbierbaren Osteosynthesematerial**

#### **1.4.4 Intra- und postoperative Komplikationen**

Intraoperative Komplikationen bei der Behandlung von Craniosynostosen treten vor allem in Form eines erhöhten Blutverlustes auf, welcher mit einer Bluttransfusion ausgeglichen werden muss. (Whitaker et al. 1987). Die Mehrheit der operierten Kinder benötigen eine intra- oder postoperative Bluttransfusion. Zwei Drittel aller Chirurgen, die Craniosynostosen operativ versorgen, geben an, dass in 76 – 100 % der Fälle eine Bluttransfusion erforderlich sei (Alperovich et al. 2015). Die Luftembolie ist eine weitere intraoperative Komplikation, die neben dem erhöhten Blutverlust am häufigsten vorkommt (Alperovich et al. 2015; Lee et al. 2012). Weiterhin werden als intraoperative Komplikationen eine Thrombosierung der A. femoralis, hypotensive Entgleisungen, Herzstillstand, subdurale Hämatome und Liquorverlust genannt (Sloan et al. 1997).

Postoperative Komplikationen zeigen sich in Form von Hämatomen, Wundinfektionen, Wundabszessen und Liquor-Shunts (Zakhary et al. 2014). Ebenso wird eine notwendige Re-Operation als postoperative Komplikation angesehen. Verbleibende, nicht verknöchernde Knochenlücken oder eine erneute verfrühte Ausbildung von Synostosen können hierfür ursächlich sein. Interessant ist, dass die Re-Operationsraten für Patienten mit syndromalen Craniosynostosen signifikant höher liegt als bei Kindern, die keine syndromale Erkrankung haben (Wall et al. 1994).

## 1.5. Anthropometrie



**Abbildung 13: anthropometrische Schädelvermessung mit dem Messzirkel**

Die Erhebung anthropometrischer Daten mittels Maßband und Messzirkel an der Gießener Uniklinik ist eine wichtige Basisdiagnostik bei Craniosynostosen. Die Messungen sind schnell durchzuführen und stellen eine nicht invasive Untersuchungsmethode dar. Wichtig ist, dass bei allen Messungen die anthropometrischen Daten standardisiert und in gleichen Einheiten (z.B. Millimeter) erhoben werden. So sollte immer eine gleiche Haltung des Probanden und des Untersuchers eingenommen werden, um eine möglichst genaue Reproduzierbarkeit der Daten zu erreichen. In der Uniklinik Gießen, Abteilung Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie werden die Messungen mittels Beckenzirkel (Aesculap®, Tuttlingen, Deutschland) und Maßband nach genauer Anleitung vorgenommen. Die Angabe der gemessenen Strecken erfolgt in der Regel in Millimeter-Einheiten. Bei der Messung sitzt das Kind auf dem Schoß der Mutter mit Blick zum Untersucher gerichtet. Eine Assistenz des Untersuchers kniet vor dem Kind und fixiert seinen Kopf in einer geraden Haltung. Dabei stützt sich der Daumen des Assistenten an der Jochbeinprominenz ab und die restlichen Finger liegen im Bereich des Nackens. Der Untersucher kann so ohne Ablenkung eine genaue Messung vornehmen (Wilbrand 2011b). Natürlich ist je nach Compliance des Patienten auch eine andere Haltung möglich, wenn es die Messung vereinfacht. Weitere Untersuchungsmethoden wie 3D-Fotoscan und die Computertomographie können die Untersuchungen ergänzen. Der 3D-Fotoscan ist eine noch relativ junge Untersuchungsmethode. Zur Vermessung des Schädels werden am

Bild des fotografierten Kopfes Vermessungspunkte markiert. Entsprechende Strecken zwischen den Punkten können dann vermessen werden. Das erlaubt eine genaue und reproduzierbare Vermessung des Schädels. Ebenso sind Volumenangaben leicht zu erheben (Wilbrand et al. 2012a; Schaaf et al. 2010; Wong et al. 2008).

## 1.6 Einordnung des Schweregrades von Craniosynostosen

Die Diagnosestellung einer prämaternen, nichtsyndromalen Craniosynostose ist für den erfahrenen Kliniker aufgrund sicherer klinischer Zeichen in der Regel ohne den Einsatz bildgebender Verfahren eindeutig (Fearon et al. 2007). Das Problem ist vielmehr die prä- und postoperative Einordnung des Schweregrades und damit verbunden die Indikationsstellung für eine Operation. Es gibt bislang keine objektive Klassifikation der Craniosynostose, welcher eine anthropometrische Untersuchung zugrunde liegt (Haberl et al. 2004; Hankinson et al. 2010; Metzler et al. 2013). Zwar liegen Publikationen mit Angaben über anthropometrische Normdaten des kindlichen Schädels vor (Debakan 1977; Farkas 1994; Farkas et al. 2003; Christofides und Steinmann 2010; Wilbrand et al. 2014), geben aber keine Möglichkeit die Ausprägung der Craniosynostose zu klassifizieren. Das Problem liegt darin, dass erst bei Betrachtung mehrerer räumlicher Ebenen der Schweregrad einer Schädeldeformität erfasst wird. Anthropometrische Messungen hingegen werden mithilfe von eindimensionalen Skalierungen, meist in cm, vorgenommen. Die Indizes Cranial Index und Cranial Vault Asymmetrie Index beschreiben die Proportionen des Schädels in zumindest zwei Ebenen. Beide Werte sind wichtig für eine Beschreibung der vorliegenden Craniosynostose, geben aber keine absolute Angabe über den Schweregrad und sind immer nur im Gesamtbild der vorliegenden Kopfform zu interpretieren. Christofides und Steinmann (2010) kritisieren in ihrer Arbeit, dass der Cranial Index keine Aussage über die Höhe des Schädels hergibt. Sie setzen deshalb den Cranial Index mit der transversalen Circumferenz in Relation und unterteilen dann die Schädelform in neun Kategorien, welche auf einem "Male head-shape Chart" abzulesen sind. Der Übergang zwischen den Kategorien ist fließend. Die Kategorien heißen "tall scaphocephaly", "macrocephaly", "turribrachycephaly", "brachycephaly", "short brachycephaly", "microcephaly", "short scaphocephaly", "scaphocephaly" und "normal". Besson et al. (2002) stellten eine Studie vor, nach welcher der Plagiocephalus mittels CT-Vermessung in Schweregrade eingeteilt werden kann: in der sogenannten mediolabyrinthalen Ebene wird alle zehn Grad der Radius zum Schädel gemessen und in Relation zur kontralateralen Seite gesetzt. Die von Wilbrand et al. vorgestellten Normperzentilen bieten die Möglichkeit einzelne Werte der anthropometrischen

Messung direkt mit alters- und geschlechtsgebundenen Normwerten einer großen Referenzgruppe zu vergleichen (Wilbrand et al. 2014).

Eine hingegen rein subjektive Beschreibung des Behandlungsergebnisses ist mit der Einteilung nach Haberl et al. möglich (2004). Diese beschreibt die postoperative Schädelform in vier Graden („very good“, „slight impairment“, „limited improvement“, „no benefit“). Ebenfalls beschreibt die subjektive Klassifikation nach Whitaker (1987) das postoperative Ergebnis. Es wird nach der Notwendigkeit einer Nachoperation eingeteilt:

- Kategorie I: keine Verfeinerungen oder chirurgischen Revisionen und Korrekturen ratsam oder notwendig
- Kategorie II: Gewebe oder geringe Knochenkontur-Revision wären ratsam, muss aber nicht durchgeführt werden
- Kategorie III: größere Osteotomien oder Transplantationen sollten erfolgen
- Kategorie IV: ausgedehnte craniofaziale Chirurgie ist notwendig, diese entspricht vom Umfang her dem Originaleingriff

## 1.7 Ziele und Fragestellung

An der Uniklinik Gießen, Abteilung für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie sowie Neurochirurgie, werden seit vielen Jahren Kinder mit prämaternen Craniosynostosen in einem interdisziplinären Vorgehen und mit einer standardisierten Technik operiert. Ziel dieser Arbeit sollte es sein, den klinischen Verlauf objektiv auszuwerten, Komplikationen und Besonderheiten dieser komplexen Eingriffe zu erfassen und gleichzeitig vorhandene prä- und postinterventionelle anthropometrische Parameter mit einer zuvor definierten Kontrollgruppe gesunder Kinder zu vergleichen.

Insbesondere sollten folgende Fragen im Rahmen dieser Dissertationsarbeit eingehend beantwortet werden:

1. Lassen sich Craniosynostosen mit anthropometrischen Parametern klassifizieren und gibt es spezifische anthropometrische Besonderheiten der jeweiligen Craniosynostosenform?
2. Wie entwickeln sich die relevanten anthropometrischen Parameter durch die angewandte Bamboo-scaffold Technik jeweils für die Synostoseformen Scaphocephalus, Trigonocephalus und Plagiocephalus im Vergleich zu Normkollektiven?
3. Ist die Bamboo-scaffold-Technik uneingeschränkt zur Korrektur prämaturner Craniosynostosen anwendbar?
4. Wie war das peri- und postoperative Management im Hinblick auf Hospitalisationszeit, Blutverlust, stationärem Verlauf und Komplikationen intra- bzw. postoperativ?
5. Gab es Unterschiede zwischen einfachen und syndromalen Craniosynostosen im peri- und postoperativen Management und Verlauf?
6. Wie entwickelten sich die anthropometrischen Parameter syndromaler und komplexer Craniosynostosen im Vergleich mit der gesunden Kontrollgruppe?

## 2. Material und Methode

### 2.1 Einzelne anthropometrische Messungen

Die hier vorgestellten einzelnen Messungen wurden mit einem Maßband bzw. Beckenzirkel durchgeführt. Die Längenangaben erfolgten in Zentimeter und Millimeter.

#### **Maximale Circumferenz (Umfang):**

Der maximale Schädelumfang lässt sich mit einem Maßband ermitteln. Gemessen wird durch die Punkte Glabella (g) und Opisthocranium (op) (Farkas 1994). Die Unterseite des Maßbandes liegt den Augenbrauen auf. Es ist darauf zu achten, dass das Maßband an jeder Stelle dem Kopf anliegt, ohne dass es zu stramm um den Kopf gezogen wird. Der Umfang ist von der Breite und Länge des Schädels abhängig.



Abbildung 14: Messung der maximalen Circumferenz

### **Transversale Circumferenz (Ohr-Ohr):**

Mit dem Maßband wird vom Otobasion superius (obs), dem obersten Punkt der Ohrwurzel, zur kontralateralen Seite gemessen. Der Wert ist abhängig von Schädelbreite und Schädelhöhe.

### **Sagittale Circumferenz (Nasion-Inion):**

Das Maßband wird von Nasion (n), dem Mittelpunkt der Sutura frontonasalis, zum Inion (i), der äußerste Vorsprung des Hinterhauptbeines, angelegt. Schädellänge und Schädelhöhe beeinflussen die Größe der sagittalen Circumferenz.

### **Schädelbreite (SB):**

Mit dem Beckenzirkel wird die größte Distanz zwischen den Punkten Eurion (eu) auf beiden Seiten angegeben, welche oberhalb der Helixansätze in der Transversalebene liegen (Farkas 1994). Um zuverlässig diesen Punkt aufzufinden wird Punkt „eu“ einen Zentimeter oberhalb des Punktes obs gemessen (Wilbrand 2011b).



**Abbildung 15: Messung der Schädelbreite**

### **Schädellänge (SL):**

Mit dem Beckenzirkel wird die Distanz von Punkt "g" zu "op" gemessen. Die Messlinie muss parallel zur Frankfurter Horizontalen verlaufen.



Abbildung 16: Messung der Schädelgröße

### **Diagonale:**

Die Diagonalen A und B ergeben sich aus der Verbindung der frontotemporalen Punkte (ft), auf Höhe der lateralen Augenbrauenansätze, zum kontralateralen Hinterkopf (lambdoid Punkt, ld), in dem Bereich der geringsten Entfernung. Die kürzere Diagonale wird als Diagonale A bezeichnet (Loveday 2001).



Abbildung 17: Messung der Schädelgröße

**Asymmetrie (CVA):**

Die Asymmetrie (Cranial Vault Asymmetry) ergibt sich aus der Subtraktion der Diagonalen A von der Diagonalen B. Eine absolute Symmetrie hätte den Wert 0.

**Cranial Index (CI):**

Der Cranial Index beschreibt das Verhältnis von Schädelbreite zu Schädelhöhe. Er ist ein Maß für die Längsovalität. Die Formel lautet:  $CI = (SB / SL) \times 100$ .

**Cranial Vault Asymmetry Index (CVAI):**

Der Cranial Vault Asymmetry Index ist gegenüber dem CVA ein relativer Wert zur Beurteilung der Schädelasymmetrie. Der CVAI ist von der Schädelgröße abhängig. Zur Berechnung wird die Diagonale B von der Diagonale A subtrahiert und in Relation zur kürzeren Diagonale (Diagonale A) gesetzt.

Die Formel lautet:  $CVAI = ((\text{Diagonale A} - \text{Diagonale B}) \times 100) / \text{Diagonale A}$ .

## **2.2 Bamboo-scaffold Technik**

Grundlegend gilt für die Bamboo-scaffold Technik, dass anstelle von rigiden Osteosynthesen eine semiregide Fixierung erfolgt. Hierdurch soll ein physiologisches Größenwachstum des Schädels ermöglicht werden, bei welchem das wachsende Gehirn die Schädelentwicklung vorgibt. Es werden deshalb keine rigiden Plattensysteme verwendet, sondern die Knochenanteile mittels Polydioxanfäden miteinander vernäht. Durch zuvor angelegte paarige Bohrlöcher werden die Fäden überkreuzt geführt. Damit soll eine stabile Verbindung geschaffen werden, welche jedoch eine Restflexibilität des Schädels zulässt. Diese Art der Fixierung erinnert an den Aufbau von Bambus Baugerüsten, woher sich der Name dieser Operationstechnik ableitet. Bei Patienten, die das erste Lebensjahr überschritten haben, ist das Dickenwachstum der Schädelknochen häufig derart fortgeschritten, dass auf rigide Plattensysteme zurückgegriffen werden sollte. Im Folgenden soll näher auf einzelne Operationstechniken mittels der Bamboo-scaffold Technik eingegangen werden.

### **2.2.1 Operative Korrektur des Trigenocephalus**

Nach Lagerung des Kindes (Rückenlagerung und leichte Anteflexion des Kopfes) wird der Kopf rasiert und anschließend mit Braunol® (Povidon-Iod-Lösung) desinfiziert. Im Bereich der folgenden Inzision wird eine Infiltrationsanästhesie mit 1 % Xylocain® (Lidocain) und Adrenalin (1 : 200.000) gesetzt. Es folgt nun eine sinusoidale coronale Inzision. Ausgehend vom Otobasion superius zum cranialen Vertex wird eine Linie „ov“ (Otobasion-Vertex) gezeichnet und ausgemessen. Die gemessene Strecke wird durch 6 geteilt für 3 sinusförmige Wellenverläufe oder durch 8 geteilt für 4 sinusförmige Wellenverläufe, für jeweils eine Kopfhälfte. Man erhält dadurch die Strecken „a“, welche die Schnittpunkte des sinusförmigen Inzisionsverlaufes mit der Linie „ov“ darstellen (Wilbrand et al. 2011a).



**Abbildung 18: sinusförmiger Schnittverlauf bei coronarer Schnittführung**

Die anschließende Weichteilpräparation des Haut-Galea-Lappens erfolgt unter ständiger Blutungskontrolle, gegebenenfalls wird koaguliert. Die Präparation des Skalplappens erfolgt bis oberhalb des N. supraorbitalis. Bei Coronarnahtsynostose und Trigonocephalus wird subperiostal präpariert, bei Scaphocephalus epiperiostal. Sofern ossäre Blutungen bestehen, werden diese mit Knochenwachs gestillt. Bei den nachfolgenden Einzelschritten wird in der Regel eine Überkorrektur der Schädelform vorgenommen, um postoperative Rückstellkräfte zu kompensieren.

### **Frontaler Knochendeckel:**

Um den frontalen Knochendeckel zu heben, wird eine coronar verlaufende Osteotomie 15 mm hinter der Sutura coronalis bis zu einer supraorbitalen Osteotomielinie durchgeführt, welche ca. 20 mm coronal des Supraorbitalrandes liegt. Es erfolgt dann die Ausformung des frontalen Knochendeckels. Hierzu wird der frontale Knochendeckel häufig median geteilt, die rechte und linke Seite transponiert und jeweils um 90° gedreht. Eine alleinige Rotation um 90° ohne Transposition der rechten und linken Hälfte ist ebenfalls möglich und wird je nach Fall intraoperativ entschieden. Ebenso kann eine Aufteilung und Verschiebung einzelner Knochenanteile des Knochendeckels notwendig sein. Zusätzlich wird durch radiär einstrahlende

Osteotomielinien im Bereich des Knochendeckels die Form des Schädels fächerförmig korrigiert. Die dadurch entstehenden Knochenstreifen haben eine Breite von ca. 25 mm. Dann wird die supraorbitale Spange gehoben und ebenfalls durch Osteotomien und aktive Verformung angepasst.

### **Supraorbitale Spange:**

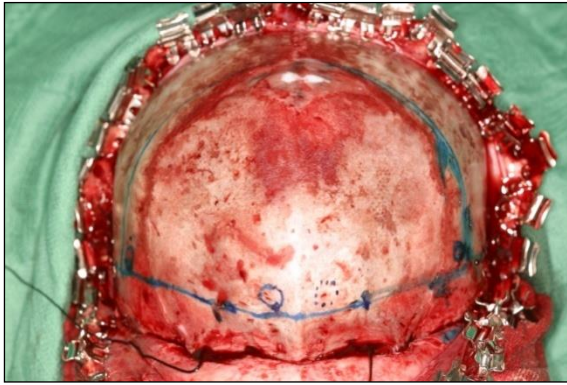
Nach Mobilisierung des Nervus supraorbitalis aus seiner knöchernen Fissur nach orbital wird das Orbitadach intraorbital und intrakraniell dargestellt. Zugänge zum Epiduralraum werden über die vorhandene Fontanelle oder über paramediane Trepanationsöffnungen geschaffen. Der frontale Knochendeckel wird bis ca. 15 mm dorsal der Koronarnaht gehoben. Die supraorbitale Spange reicht temporal weitere 20 mm über die Entnahmestelle des frontalen Knochendeckels nach dorsal. Die Umformung der Spange erfolgt über keilförmige Osteotomien im Bereich des lateralen Orbitadaches sowie in der Medianebene oder bilateral paramedian. Der Knochen kann darüber hinaus durch zahlreiche Mikrofrakturierungen mit der Knochenzange nach Tessier formbar gemacht werden, was die Anpassung an die neue Form erleichtert.

### **Fixierung der supraorbitalen Spange und des frontalen Knochendeckels:**

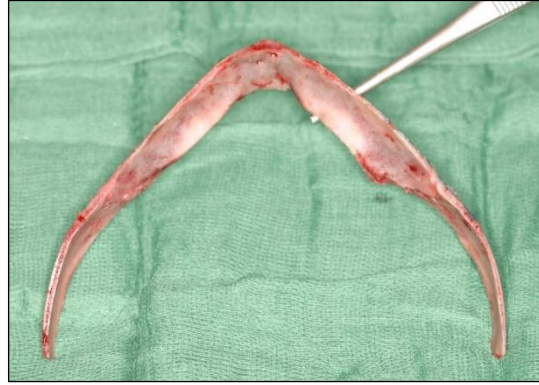
Die neu geformte Knochenspange wird durch gekreuzt verlaufende Rückstichnähte (4-Loch-Kreuzstichtechnik) mit 2.0 Polydioxanfäden stabilisiert. Diese überspannen die keilförmigen Osteotomien. Zur Vorverlagerung wird auf eine Tongue-in-groove-Technik zurückgegriffen. Es erfolgen jeweils zwei 4-Loch-Kreuzstichnähte im Bereich der vorverlagerten Nut-Feder Verbindung, zwei im Bereich der Sutura nasofrontalis sowie weitere alle 20 mm. Häufig wird der Faden gedoppelt, um eine höhere Stabilität zu erreichen.

### **Verschluss des Operationsfeldes:**

Vor Verschluss der Kopfhaut wird eine 14Ch Redon-Drainage eingelegt. Die Hautnaht erfolgt mit fortlaufender Naht oder wird mit Klammern durchgeführt.



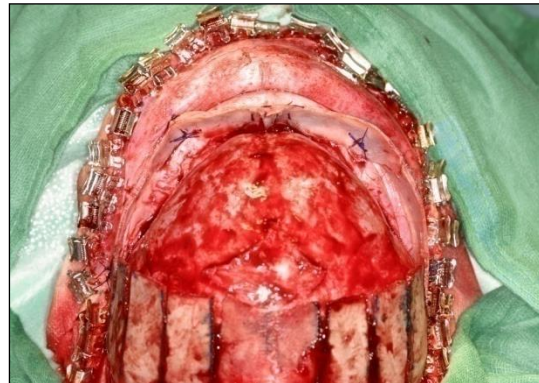
a) angezeichnete Osteotomielinie (frontale Ansicht)



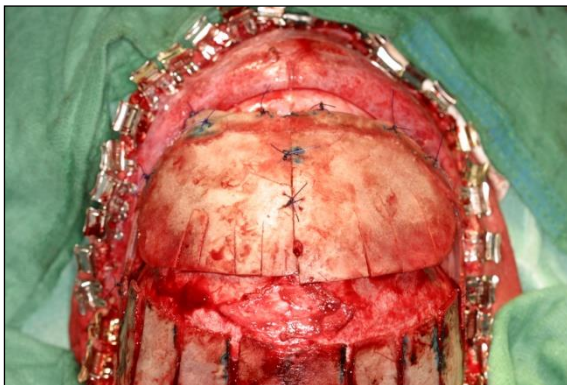
b) supraorbitale Spange (vertikale Ansicht)



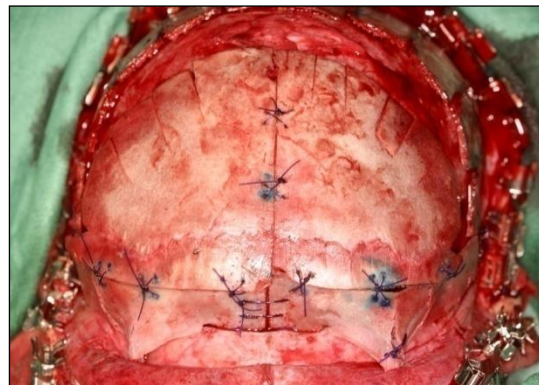
c) supraorbitale Spange nach Verformung (vertikale Ansicht)



d) reimplantierte supraorbitale Spange (vertikale Ansicht)



e) nach Korrektur (vertikale Ansicht)



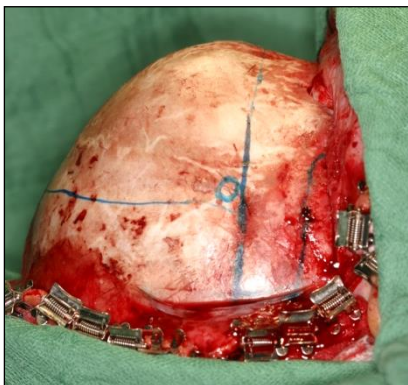
f) Front des Schädels nach Korrektur (frontale Ansicht)

**Abbildung 19 a - f: chirurgische Korrektur des Trigonocephalus durch Bamboo-scaffold Technik**

### 2.2.2 Operative Korrektur des Plagiocephalus

Die Vorgehensweise der operativen Korrektur des Plagiocephalus ähnelt in vielen Schritten der des Trigonocephalus. Abweichende Vorgänge werden hier beschrieben:

- die **supraorbitale Knochenspange** wird wie zuvor dargestellt gehoben. Im Gegensatz zum Trigonocephalus erfolgt hier allerdings nur auf der deformierten Seite eine Korrektur mittels keilförmiger Osteotomien. Es werden keine paramedianen Osteotomien angebracht. Die supraorbitale Spange wird asymmetrisch in Feder - Nut Technik vorverlagert, das heißt an der abgeflachten Seite weiter als kontralateral.
- der **frontale Knochendeckel** wird meist nur auf der abweichenden Seite durch radiär einstrahlende Osteotomien neu geformt. Darüber hinaus werden Mikrofrakturierungen mithilfe der Knochenzange nach Tessier zugefügt, um eine bessere Verformbarkeit zu ermöglichen. Eine mediane Teilung mit Transposition der frontalen Knochendeckelhälften ist möglich sowie weitere Anpassungen durch Rotation.



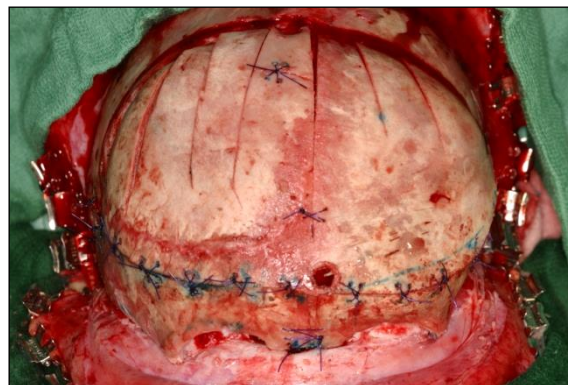
a) eingezeichnete Osteotomielinien (laterale Ansicht)



b) supraorbitale Spange vor Korrektur (vertikale Ansicht)



c) supraorbitale Spange nach Korrektur (vertikale Ansicht)



d) Front des Schädels nach Korrektur (frontale Ansicht)

**Abbildung 20 a - d: chirurgische Korrektur des Plagiocephalus durch Bamboo-scaffold Technik**

### **2.2.3 Operative Korrektur des Scaphocephalus**

Nach Rückenlagerung des Kindes und leichter Anteflektion des Kopfes erfolgen die Rasur des Kopfes sowie eine Sterilisierung mit Braunol® (Povidon-Iod-Lösung). Im Bereich der folgenden Inzision wird eine Infiltrationsanästhesie mit 1 % Xylocain® (Lidocain) und Adrenalin (1 : 200.000) gesetzt. Es erfolgt eine coronare sinusförmige Schnitfführung vom oberen Ansatzpunkt der Ohrmuschel zur Gegenseite durch die Kopfhaut. Unter Blutungskontrolle und Blutstillung wird das Haut-Galea-Weichteilgewebe epiperiostal vom Knochen gelöst. Die Präparationsgrenze liegt frontal im Bereich der Sutura nasofrontalis und der Orbitaoberkante, wenn eine Remodellation der Stirn erfolgen muss (z.B. bei starkem frontalem Bossing). Sofern eine occipitale Remodellation erforderlich ist, reicht die Präparationsgrenze dorsal bis zum Inion.

#### **Präparation der sagittalen Knochenspange:**

Ausgehend vom Bereich der großen Fontanelle (welche bei Sagittalnahtsynostosen nicht vorhanden ist) wird ein ca. 30 mm breiter Streifen über der verknöcherten Sutura sagittalis in das Periost geschlitzt. Die Schlitzung endet auf Höhe der Sutura lambdoidea. Anschließend wird der Knochen beidseits parasagittal osteotomiert und die beiden parallel verlaufenden Schnitfführungen im Bereich der Koronarnähte und der Lambdanähte miteinander verbunden. Man erhält eine sagittale Knochenspange, welche zunächst im Sinne einer linearen Kraniektomie gehoben wird.

#### **Präparation der flügel förmigen parietalen Knochenlappen:**

Eine weitere Schlitzung des Periostes erfolgt dorsal des Verlaufes der Sutura coronalis und anterior der Sutura lambdoidea. Entlang dieser Grenzen folgt dann die Osteotomie bis knapp unterhalb der Sutura temporalis. Hierdurch werden biparietale Flügel geformt, welche noch im Bereich des Schläfenbeins und dem Keilbeinflügel mit dem Schädel verbunden sind. Diese werden über Mikrofrakturierungen formbar gemacht und lateralisiert, um die Schädelbreite zu mobilisieren und die biparietale Enge aufzuheben.

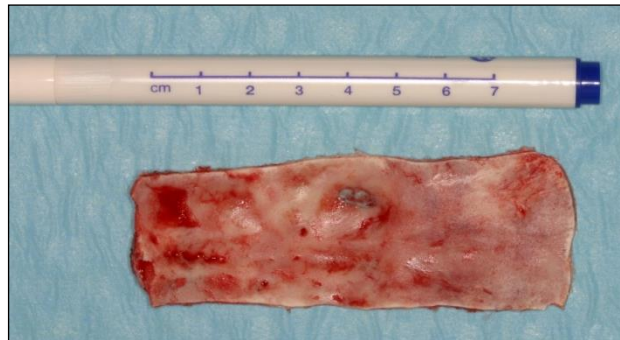
#### **Präparation des frontalen Knochendeckels:**

Oft erfordert ein deutliches frontales Bossing weitere Korrekturen des Schädels. Es ist möglich, die Knochenumformung auf die frontalen Schädelanteile zu erweitern, indem wie zuvor beschrieben ein frontaler Knochendeckel gehoben wird. Durch Hinzufügen zahlreicher Mikrofrakturierungen mithilfe der Knochenzange nach Tessier kann man

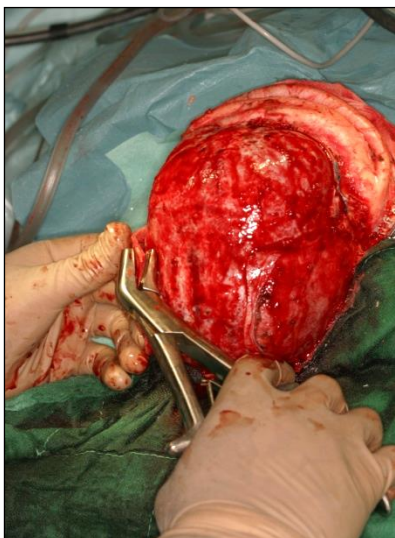
den Schädel ausreichend verformen und das Bossing im Sinne einer Abflachung korrigieren. Der frontale Knochendeckel wird gleichmäßig radiär osteotomiert. Eine mediale Teilung des frontalen Knochendeckels ist in der Regel nicht nötig. Eine allein radial einstrahlende Knochenosteotomie, von der Sutura coronalis nach frontal verlaufend ohne zuvorige Hebung eines frontalen Knochendeckels, ist ebenso möglich. In der Regel erfolgt occipital kein Herauslösen des Knochendeckels, bei occipitaler Verformung könnten in diesem Bereich jedoch ebenso einstrahlende Osteotomien zur besseren Verformung durchgeführt werden.



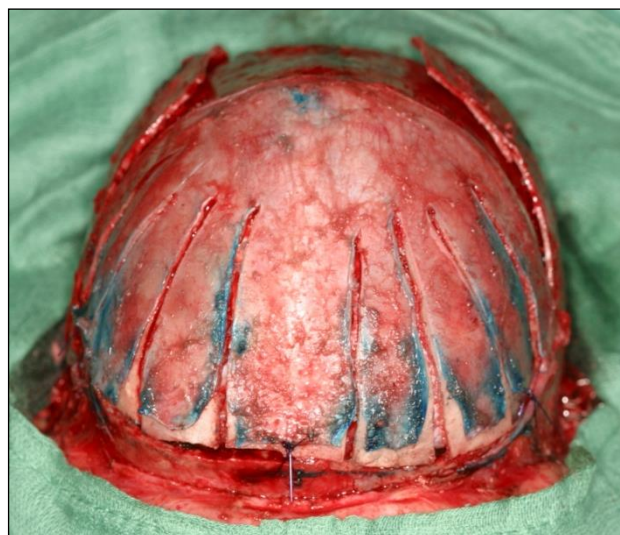
a) Präparation der Knochenspangen und -lappen (vertikale Ansicht)



b) entfernter sagittaler Knochenstreifen



c) Hinzufügen von Mikrofrakturierungen



d) Front des Schädels nach Korrektur (frontale Ansicht)

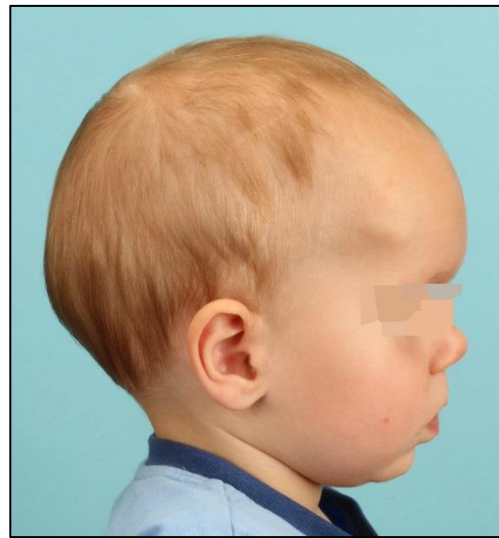
**Abbildung 21 a - d: chirurgische Korrektur des Scaphocephalus durch Bamboo-scaffold Technik**

### Fixierung der Knochenanteile:

Eine Fixierung der Seitenflügel ist in der Regel nicht erforderlich. Gegebenenfalls kann ein Knochentransplantat an der Sagittalnaht eingebracht werden, um die erreichte Breite des Schädels zu stabilisieren. Sofern ein frontaler Knochendeckel gehoben wurde, wird er wie zuvor beschrieben in Bamboo-scaffold Technik mit 2.0 Polydioxanfäden in Kreuzstichtechnik fixiert.



a) laterale Ansicht vor OP



b) laterale Ansicht 1 Jahr nach OP



c) Vertex vor OP



d) Vertex 1 Jahr nach OP

Abbildung 22 a -c: Korrektur des Scaphocephalus mit Bamboo-scaffold Technik, vor Operation und ein Jahr danach

## **2.3 Patientenkollektiv und Datenerhebung**

95 Patienten mit Craniosynostosen wurden im Zeitraum vom 01.01.2003 bis zum 31.03.2011 durch die Abteilungen der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie und Neurochirurgie im Klinikum der JLU Gießen operiert. Die Datengewinnung erfolgte retrospektiv aus Patientenakten, OP-Berichten sowie Entlassungsbriefen. Für die Auswertung wurde zuerst eine Liste angefertigt, in welcher Geschlecht, Geburtsdatum, Operationsdatum und Diagnose bzw. betroffene Synostose eingetragen wurden. Syndromale sowie nicht syndromale Craniosynostosen sind dabei berücksichtigt und in die Untersuchung aufgenommen worden. Weiterhin wurden die anthropometrischen Messgrößen maximale Circumferenz, transversale Circumferenz, sagittale Circumferenz, Schädelbreite, Schädellänge, Diagonale A, Diagonale B, Cranial Index und der Cranial Vault Asymmetrie Index festgehalten. Ebenso wurden intra- und postoperative Komplikationen (Infektionen, verbleibende Knochenlücken, Blutverluste) sowie der stationäre Aufenthalt und die Antibiose des Patienten vermerkt. Die Messungen wurden im Regelfall prä- sowie postoperativ innerhalb des ersten Lebensjahres durchgeführt. In Ausnahmefällen sind an anderen Zeitpunkten Messungen erfolgt, z.B. wenn die Operation später durchgeführt wurde. Es wurden aus dem Kollektiv 51 Patienten für die retrospektive Studie ausgewählt, da hier weitestgehend die oben genannten Informationen vorlagen. Es kommt dennoch zu Schwankungen in der Anzahl der Datensätze, da nicht bei jedem Patienten alle Messungen durchgeführt oder dokumentiert wurden. Zu den einzelnen Datensätzen werden in den folgenden Kapiteln genaue Angaben gemacht.

## Anzahl der prä- und postoperativen Untersuchungen

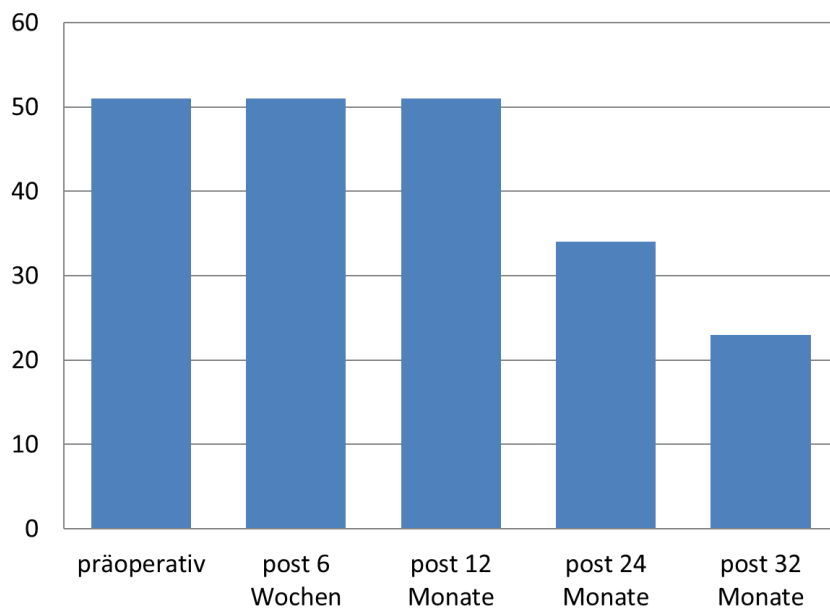


Abbildung 23: Darstellung der Anzahl berücksichtigter Patienten im Verlauf

Die Daten der Diagnosegruppen Scaphocephalus, Plagiocephalus und Trigonocephalus wurden getrennt nach Geschlechtern ausgewertet. Die geringen Fallzahlen der syndromalen Erkrankungen M. Apert, M. Crouzon, Saethre-Chozen-Syndrom und Muenke Syndrom wurden einzeln betrachtet. Die Datenerfassung und Datenverarbeitung erfolgte mit dem Programm SPSS 14.0. Die statistische Auswertung wurde durch das Institut für Medizinische Informatik, Arbeitsgruppe Medizinische Statistik der Justus-Liebig Universität Gießen, durchgeführt.

## 2.4 Vergleichende Normperzentilen:

Die erhobenen anthropometrischen Daten wurden mit den Normperzentilen nach Wilbrand et al. (2012b) verglichen. Diese Normperzentilen stellen eine Vergleichsgruppe dar, bei welcher 401 gesunde kaukasische Kinder im ersten Lebensjahr anthropometrisch im Universitätsklinikum Gießen vermessen wurden. Es wurden hierbei maximale Circumferenz, transversale Circumferenz, sagittale Circumferenz, Schädelbreite, Schädellänge, Cranial Index und Cranial Vault Asymmetrie Index berücksichtigt (Wilbrand et al. 2012b). Aus den gewonnenen Daten wurden Perzentilenkurven erstellt, welche das normale Wachstum des Schädels im ersten Lebensjahr graphisch darstellen.

### 3. Ergebnisse

#### 3.1 Überblick

##### Überblick Alters- und Geschlechtsverteilung:

Der Mittelwert des Alters der Gruppe „Scaphocephalus“ lag bei der Operation bei 6,0 Monaten (SD 0,5 Monate); bei 7,6 Monaten (SD 0,9 Monate) in der Gruppe „Trigonocephalus“ und bei 9,5 Monaten (SD 2,7 Monate) in der Gruppe „Plagiocephalus“.

Die Mehrheit der nicht syndromal erkrankten Patienten war männlich (m = 28, w = 18). Sie teilten sich in folgende Gruppen auf: Scaphocephalus (21 Patienten, davon 15 männlich und 6 weiblich), Trigonocephalus (17 Patienten, davon 11 männlich und 6 weiblich) und Plagiocephalus (8 Patienten, davon 2 männlich und 6 weiblich).

| Diagnose        | Anteil (%) | Anzahl |         | OP-Alter in Monaten (MW und SD) |
|-----------------|------------|--------|---------|---------------------------------|
|                 |            | Gesamt | m / w   |                                 |
| Scaphocephalus  | 46         | 21     | 15 / 6  | 6,0 SD 0,5                      |
| Trigonocephalus | 37         | 17     | 11 / 6  | 7,6 SD 0,9                      |
| Plagiocephalus  | 17         | 8      | 2 / 6   | 9,5 SD 2,7                      |
| Total           | 100        | 46     | 28 / 18 | 6,8 SD 3,8                      |

Tabelle 1: nichtsyndromale Craniosynostosen: Geschlechtsverteilung und Alter bei OP (MW ± SD)

Darüber hinaus gab es wenige Patienten mit syndromalen Erkrankungen: M. Crouzon (2 x männlich), M. Apert (1 x weiblich), Muenke Syndrom (1 x männlich) und Saethre Chotzen Syndrom (1 x männlich). Aufgrund der geringen Fallzahlen werden diese fünf Einzelfälle separat besprochen.

| Diagnose  | Anzahl          |                             | OP-Alter in<br>Monaten |
|---|-----------------|-----------------------------|------------------------|
|   | Gesamt          | m / w                       |                        |
| M. Crouzon<br>(Synostose: Kleeblattschädel<br>Brachycephalus) | 2<br>(1)<br>(1) | 2 / 0<br>(1 / 0)<br>(1 / 0) | 3,5<br>5               |
| Saethre-Chotzen Syndrom<br>(Plagiocephalus)                   | 1               | 1 / 0                       | 5,5                    |
| Muenke-Syndrom<br>(Plagiocephalus)                            | 1               | 1 / 0                       | 12                     |
| M. Apert (Brachycephalus)                                     | 1               | 0 / 1                       | 4,5                    |
| Total   | 5               | 4 / 1                       | 6,1 (MW; SD ± 3,4)     |

**Tabelle 2: syndromale Craniosynostosen: Geschlechtsverteilung und Alter bei OP**

## 3.2 Scaphocephalus, männlich

### Maximale Circumferenz

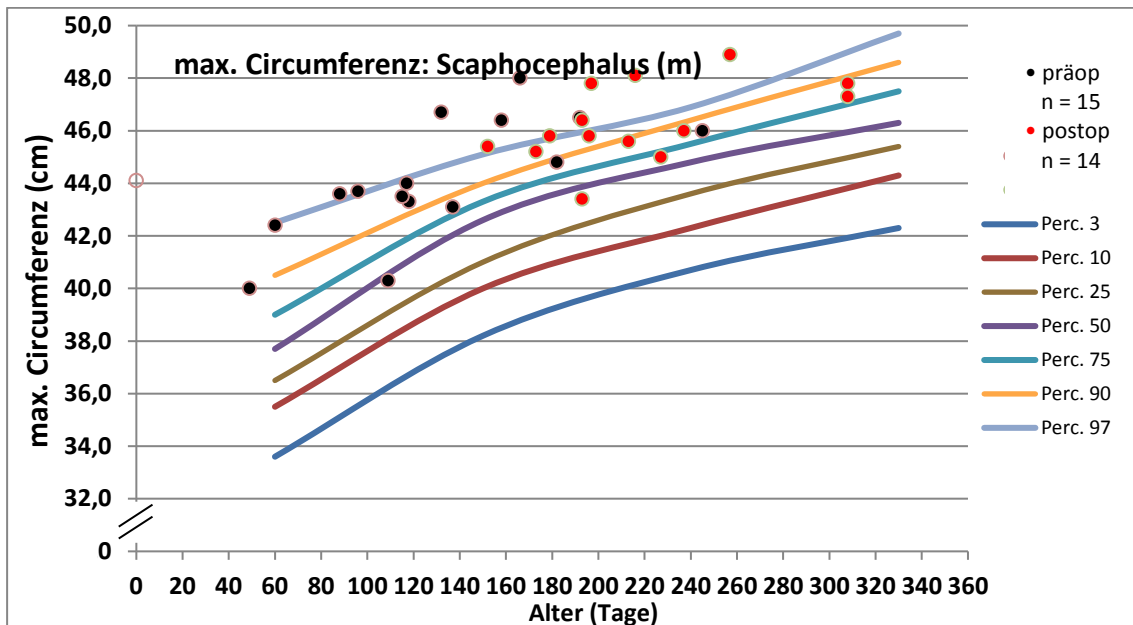


Abbildung 24: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (m)

Es lagen 15 präoperative Messungen und 14 postoperative Messungen vor. Beim Vergleich der männlichen Kinder mit Scaphocephalus mit der allogenetischen Norm erkennt man eine postoperative homogene Vergrößerung der maximalen Circumferenz. Der Mittelwert betrug präoperativ 44,3 cm (SD  $\pm$  2,7 cm) und postoperativ 46,5 cm (SD  $\pm$  1,5 cm). 40 % der Kinder lagen präoperativ und 42,8% lagen postoperativ oberhalb der 97. Perzentile. Keiner der Patienten lag unterhalb der 25. Perzentile.

## Transversale Circumferenz

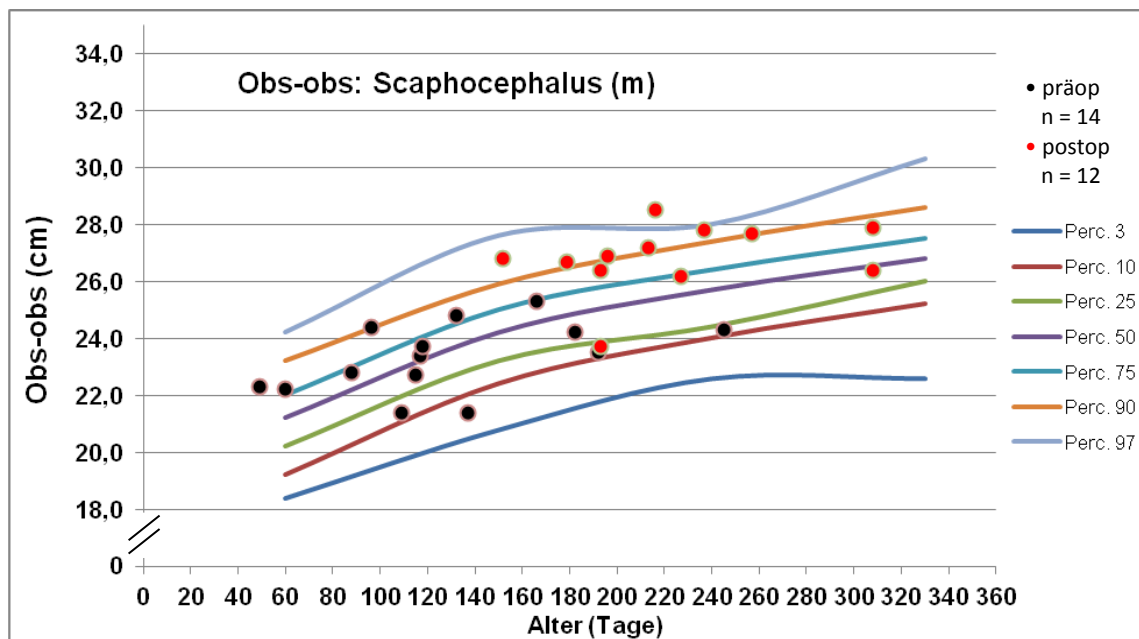


Abbildung 25: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (m)

Es lagen 14 präoperative Messungen und 12 postoperative Messungen vor. Die transversale Circumferenz (Otabasion-Otabasion) lag bei den Kindern mit Scaphocephalus präoperativ im Normbereich zwischen der 3. und 90. Perzentile. Man erkennt eine postoperative Zunahme der transversalen Circumferenz. 58,3 % lagen postoperativ oberhalb der 90. Perzentile und kein Kind lag unter der 10. Perzentile.

## Sagittale Circumferenz

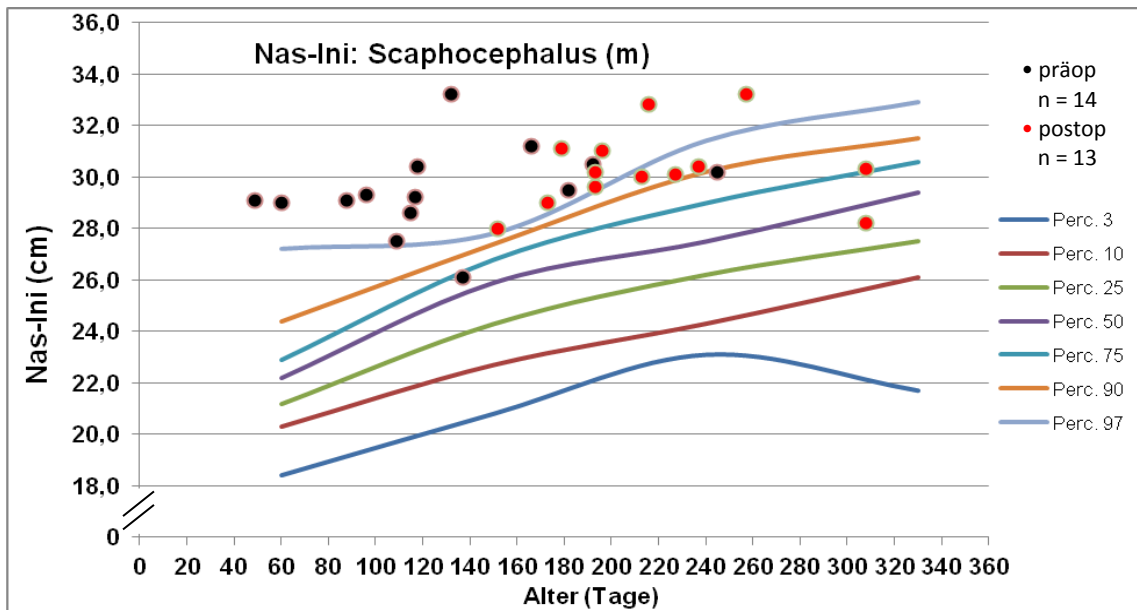


Abbildung 26: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (m)

Es lagen 14 präoperative Messungen und 13 postoperative Messungen vor. Die sagittale Circumferenz (Nasion-Inion) bei Kindern mit Scaphocephalus war präoperativ deutlich gegenüber der Norm erhöht: es lagen 85,7 % der männlichen Kinder mit Scaphocephalus oberhalb der 90. Perzentile und keines unterhalb der 50. Perzentile. Man erkennt, dass mit der Operation eine nur geringe Verkürzung des Schädels vorgenommen wird: es näherten sich die Werte der sagittalen Circumferenz an die 90. Perzentile und nur zwei Kinder lagen unterhalb davon.

## Schädelbreite

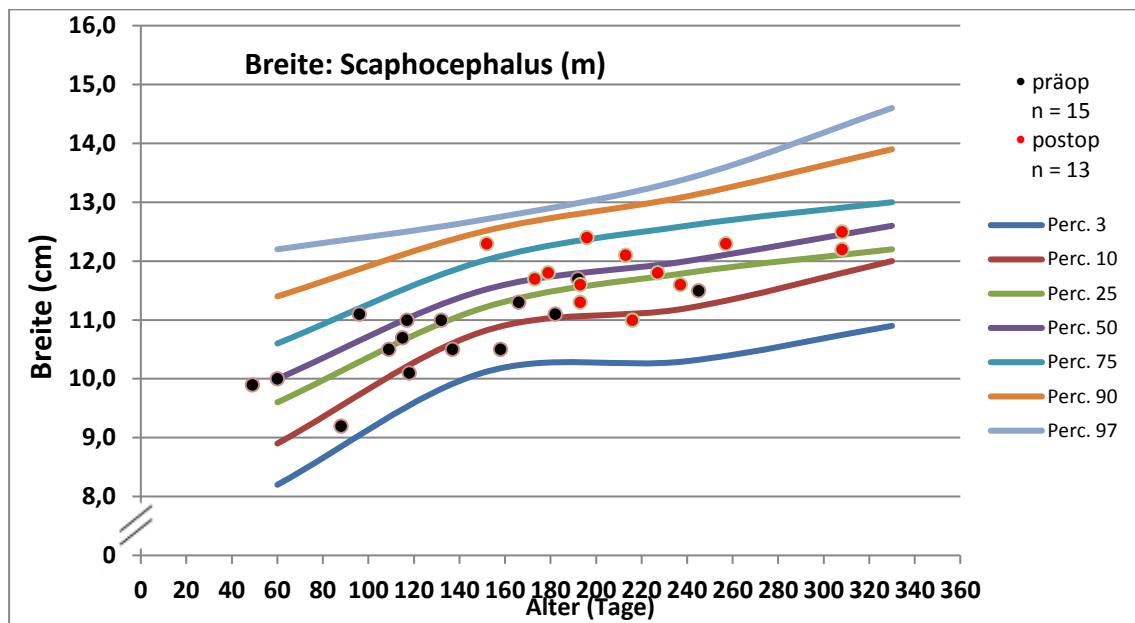


Abbildung 27: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Scaphocephalus (m)

Es lagen 15 präoperative Messungen und 13 postoperative Messungen vor. Die Schädelbreite war präoperativ entgegen der Erwartung bei den meisten männlichen Kindern mit Scaphocephalus normal breit (zwischen der 3. und 90. Perzentile). Es lagen 26,7 % unterhalb der 10. Perzentile. Postoperativ zeigte sich eine Annäherung an die Vergleichsgruppe der gesunden männlichen Kinder: lediglich ein Kind (8,3 %) lag hier unterhalb der 10. Perzentile. 50 % der Kinder lagen zwischen der 50. bis 90. Perzentile und alle lagen präoperativ und postoperativ im Normbereich.

## Schädellänge

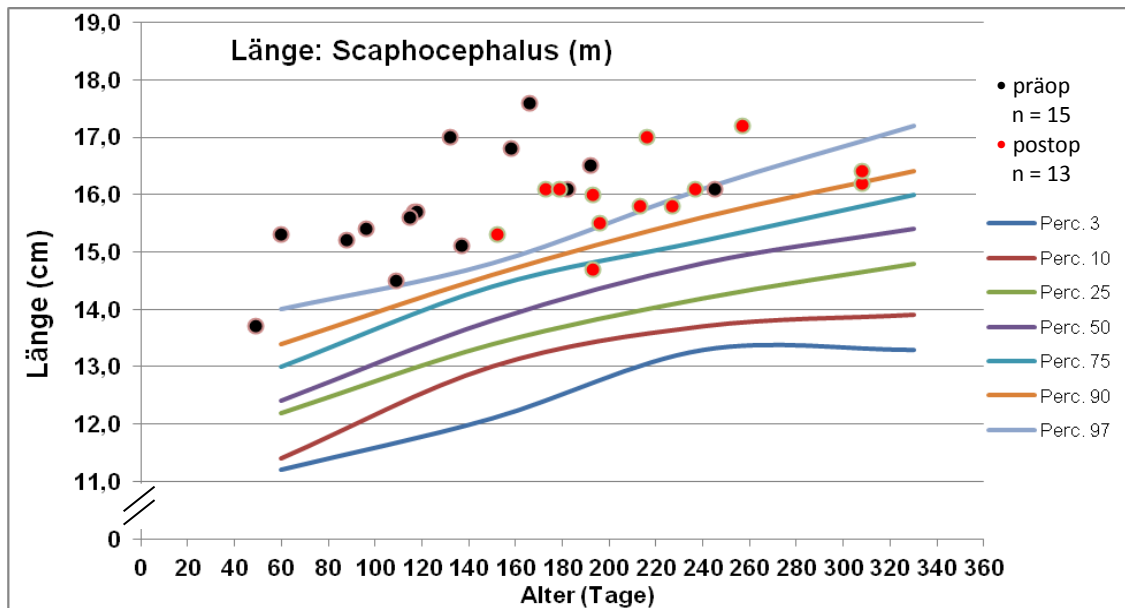


Abbildung 28: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Scaphocephalus (m)

Es lagen 15 präoperative Messungen und 13 postoperative Messungen vor. Die Schädellänge war bei Kindern mit Scaphocephalus im Vergleich mit der Norm deutlich erhöht: Alle Kinder lagen präoperativ oberhalb der 90. Perzentile. Postoperativ lagen nur noch 85 % der männlichen Kinder mit Scaphocephalus über der 90. Perzentile und nur ein Kind lag unter der 75. Perzentile.

## Cranial Index

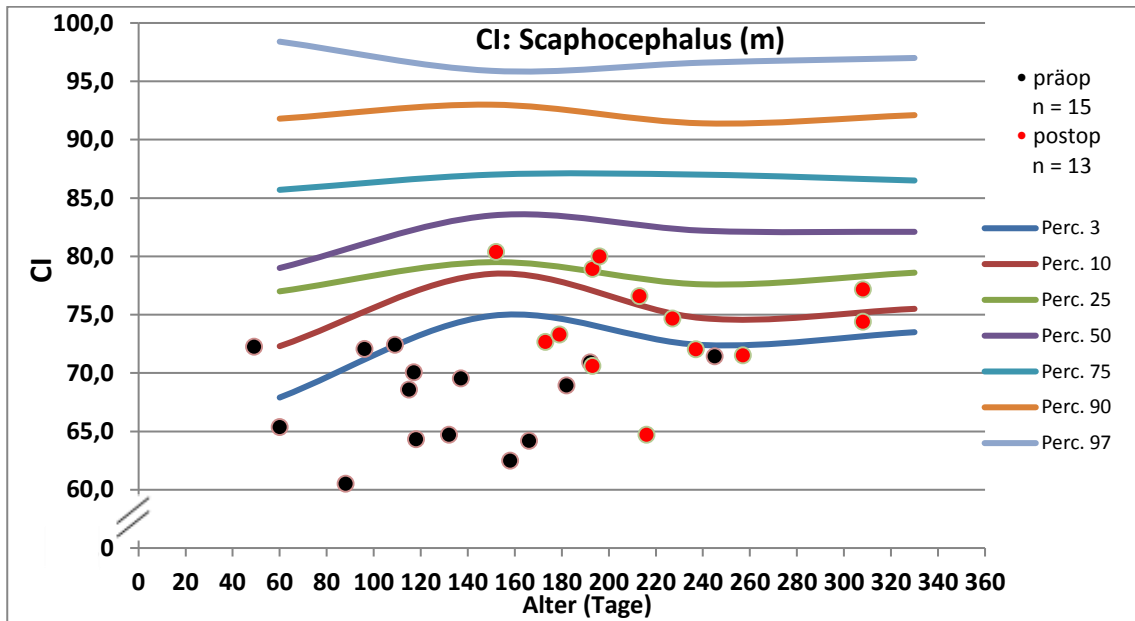


Abbildung 29: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Scaphocephalus (m)

Es lagen 15 präoperative Messungen und 13 postoperative Messungen vor. Das Missverhältnis von Schädelbreite zu Schädellänge bei Scaphocephalus zeigt sich in der vorliegenden Grafik. Der präoperative Mittelwert lag bei 68 (SD  $\pm$  3,8), damit lagen 80 % unterhalb der 3. Perzentile. Postoperativ stieg der CI auf einen Mittelwert von 74 (SD  $\pm$  4), entsprechend lagen nur noch 46 % unterhalb der 3. Perzentile des gesunden Normkollektivs.

## Cranial Vault Asymmetry Index

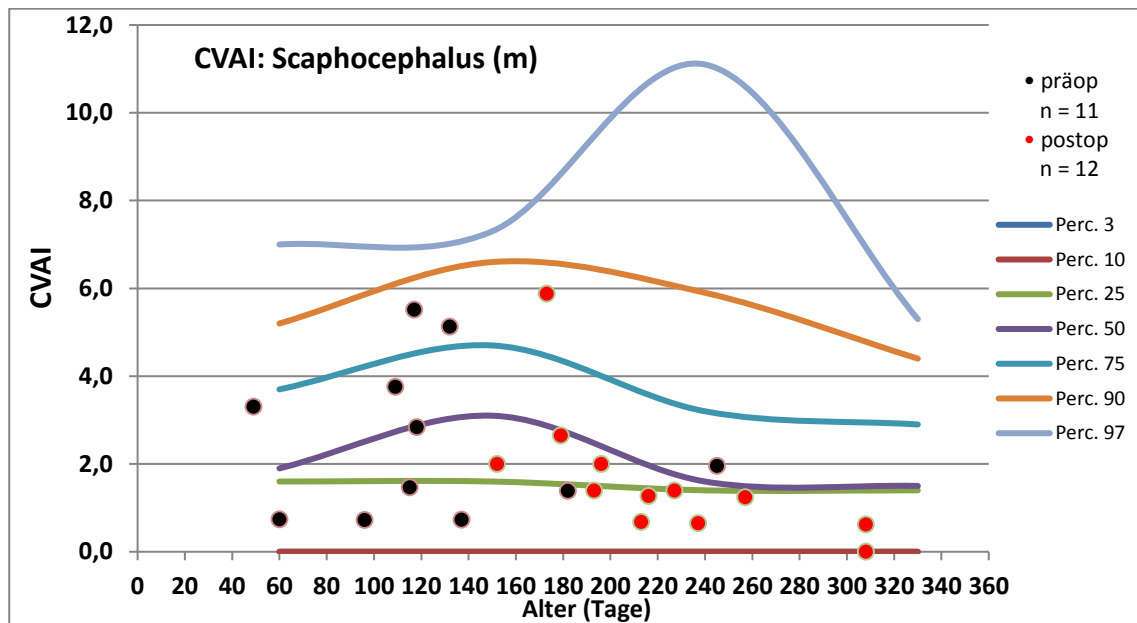


Abbildung 30: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Scaphocephalus (m)

Es lagen 11 präoperative Messungen und 12 postoperative Messungen vor. Der Messwert der lateralen Schädelasymmetrie zeigte, dass wenige Kinder mit Scaphocephalus eine relevante laterale Schädelasymmetrie hatten: der Mittelwert des CVAI lag präoperativ bei 2,5 (SD  $\pm$  1,9). 54 % der Kinder lagen unterhalb der 50. Perzentile. Postoperativ lag der MW bei 1,8 (SD  $\pm$  1,5), sodass 91,7 % unterhalb der 50. Perzentile lagen.

### 3.3 Scaphocephalus, weiblich

#### Maximale Circumferenz

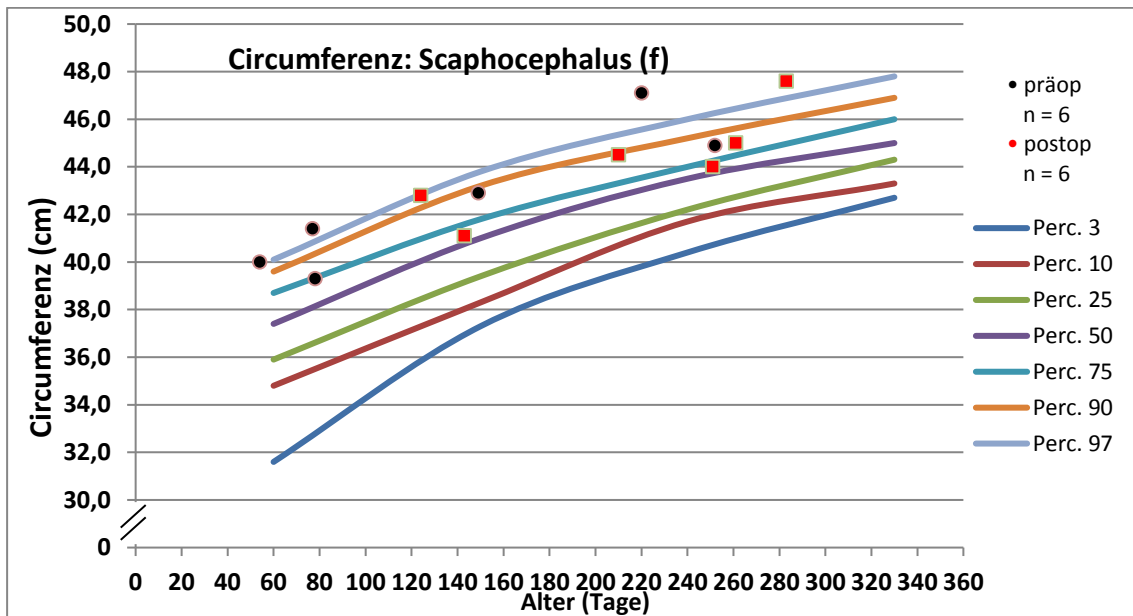


Abbildung 31: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Es zeigte sich eine Verteilung der maximalen Circumferenz der weiblichen Kinder mit Scaphocephalus im oberen Bereich der Perzentilenkurven des weiblichen Normkollektivs. 3 Kinder lagen präoperativ zwischen der 75. und der 90. Perzentile, drei Kinder lagen präoperativ über der 90. Perzentile. Postoperativ ging die maximale Circumferenz etwas zurück und es lagen 66,7 % unterhalb der 90. Perzentile.

## Transversale Circumferenz

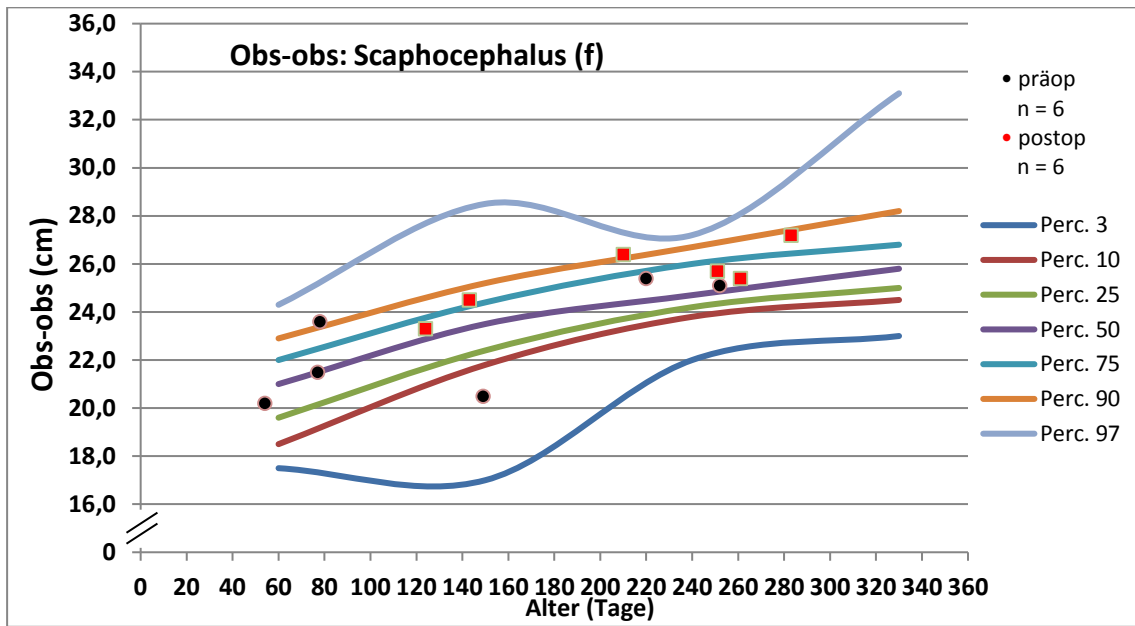


Abbildung 32: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Auch bei den weiblichen Kindern mit Scaphocephalus zeigte sich eine Normverteilung innerhalb der 3. und 97. Perzentile. Entsprechend dieser Verteilung erkennt man eine gleichmäßige Größenzunahme postoperativ: hier lagen alle Messdaten im Bereich zwischen der 50. und 90. Perzentile.

## Sagittale\_Circumferenz

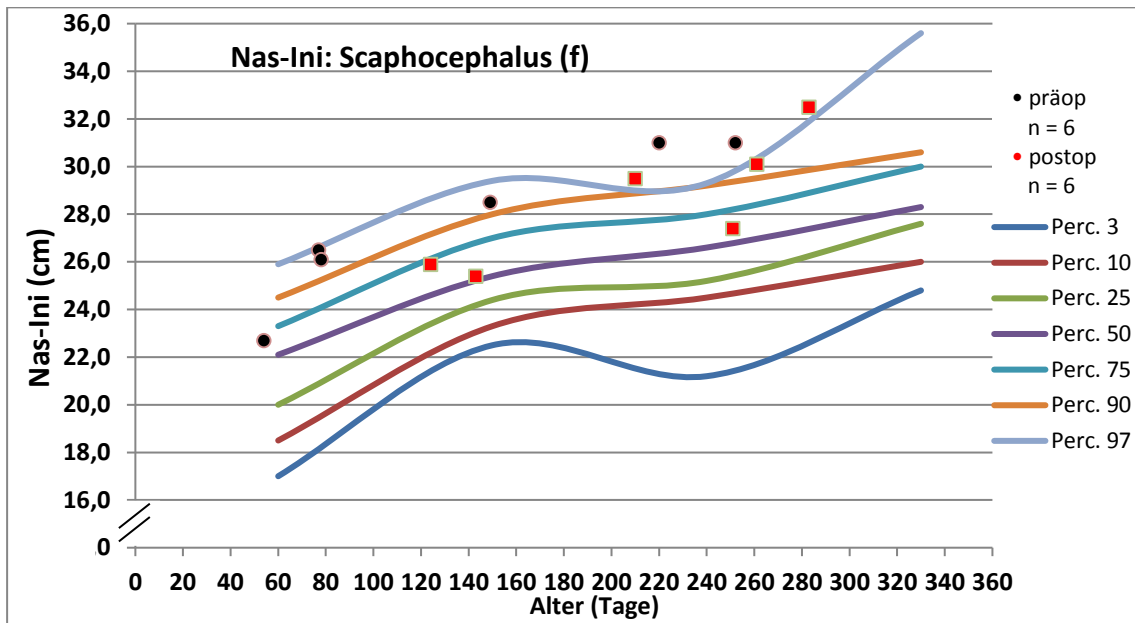


Abbildung 33: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Die sagittale Circumferenz ist bei den weiblichen Kindern mit Scaphocephalus prä- und postoperativ erhöht. Präoperativ zeigten sich fünf von sechs Kindern oberhalb der 90. Perzentile, nur ein Kind lag unter der 75. Perzentile. Postoperativ lagen drei von sechs Kindern (50 %) oberhalb der 90. Perzentile, die restlichen drei Kinder (50 %) befanden sich zwischen der 50. und 75. Perzentile des weiblichen Normkollektivs.

## Schädelbreite

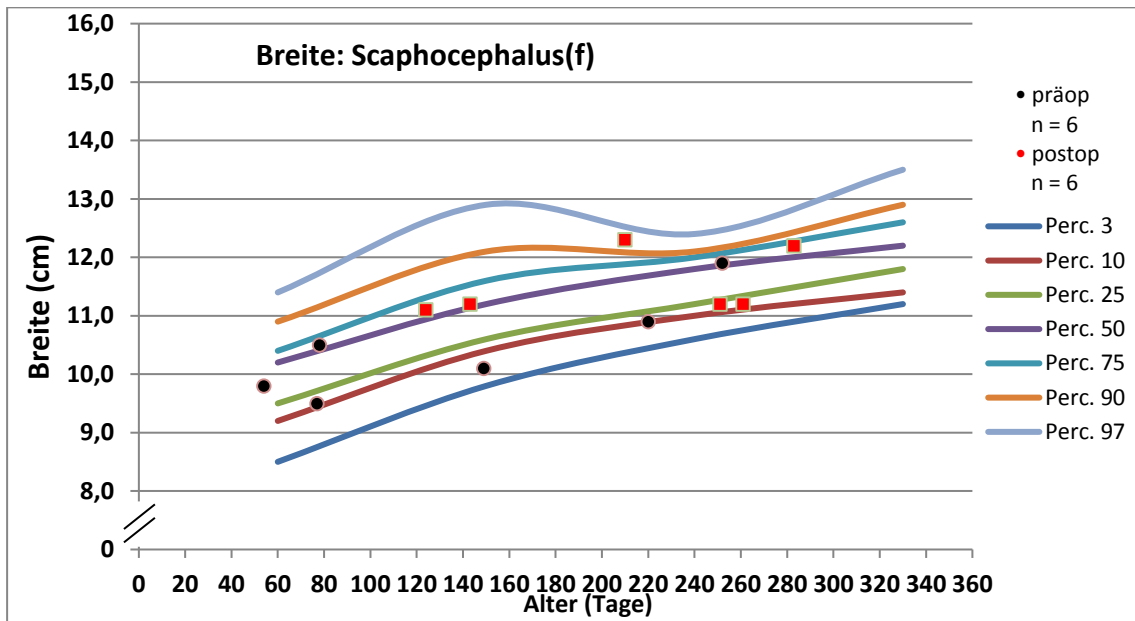


Abbildung 34: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Scaphocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Zu erkennen ist eine geringe Tendenz zur Verringerung der Schädelbreite präoperativ vor. Vier von sechs Kindern lagen zwischen der 3. und 50. Perzentile. Es ist eine Zunahme der Schädelbreite postoperativ zu erkennen: nun lagen vier von sechs Kindern oberhalb der 50. Perzentile (66,7 %), zwei Kinder (33,3 %) lagen zwischen der 10. und 25. Perzentile.

## Schädellänge

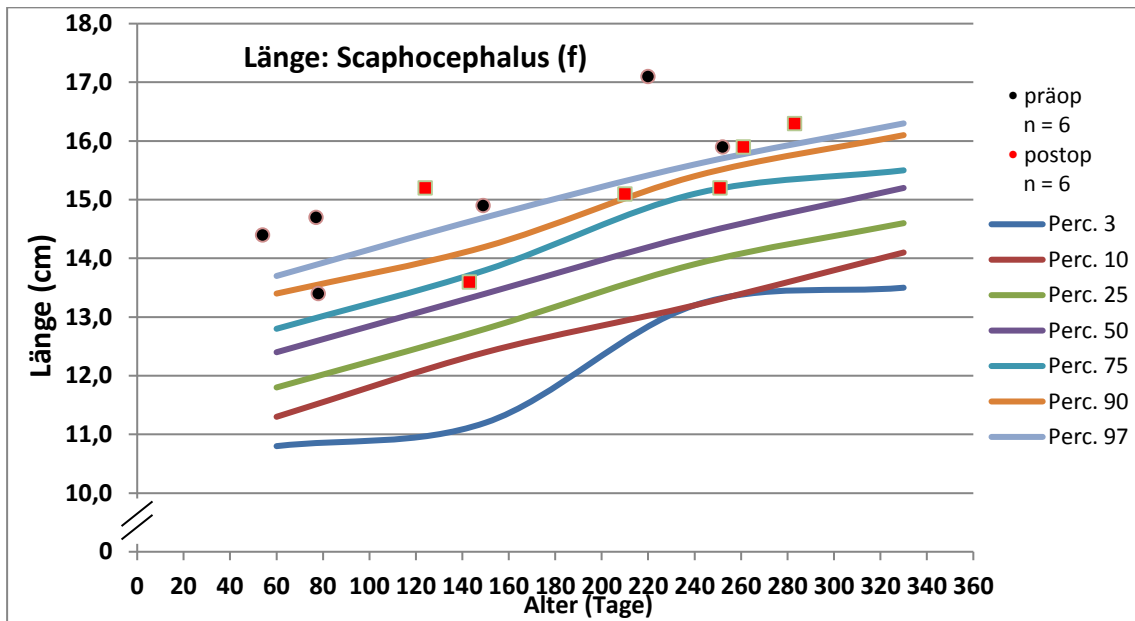


Abbildung 35: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Scaphocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Die Schädellänge war prä- und postoperativ deutlich erhöht. 83 % der Patienten lagen präoperativ oberhalb der 90. Perzentile des Normkollektivs, ein Patient (17%) lag zwischen der 75. und 90. Perzentile. Postoperativ waren es nur noch 66,6 % der Patienten, die oberhalb der 90. Perzentile lagen, die restlichen 33,3 % lagen im Bereich der 75. Perzentile.

## Cranial Index

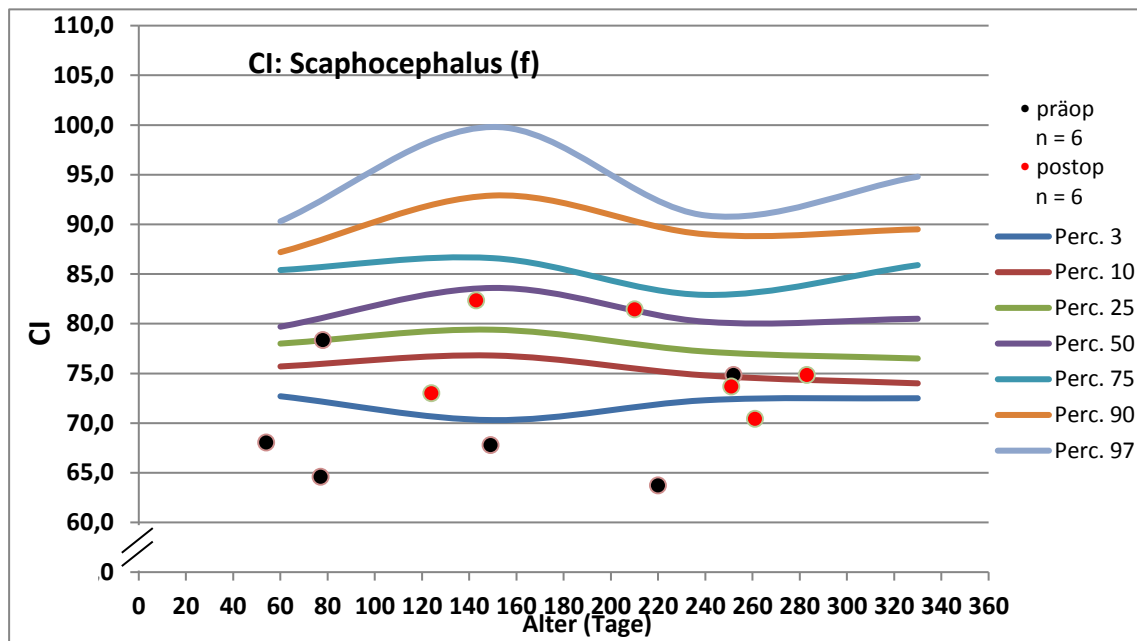


Abbildung 36: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Scaphocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Der Cranial Index war als Zeichen des Missverhältnisses von Schädellänge zu Schädelbreite verringert: vier Kinder (66,6 %) lagen präoperativ unterhalb der 3. Perzentile. Postoperativ kam es zu einer deutlichen Zunahme des Cranial Index: nur noch ein Kind (16,6 %) befand sich bezogen auf den Cranial Index unterhalb der 3. Perzentile, 5 von 6 Kindern (83,3 %) lagen zwischen der 3. und 50. Perzentile.

## Cranial Vault Asymmetry Index

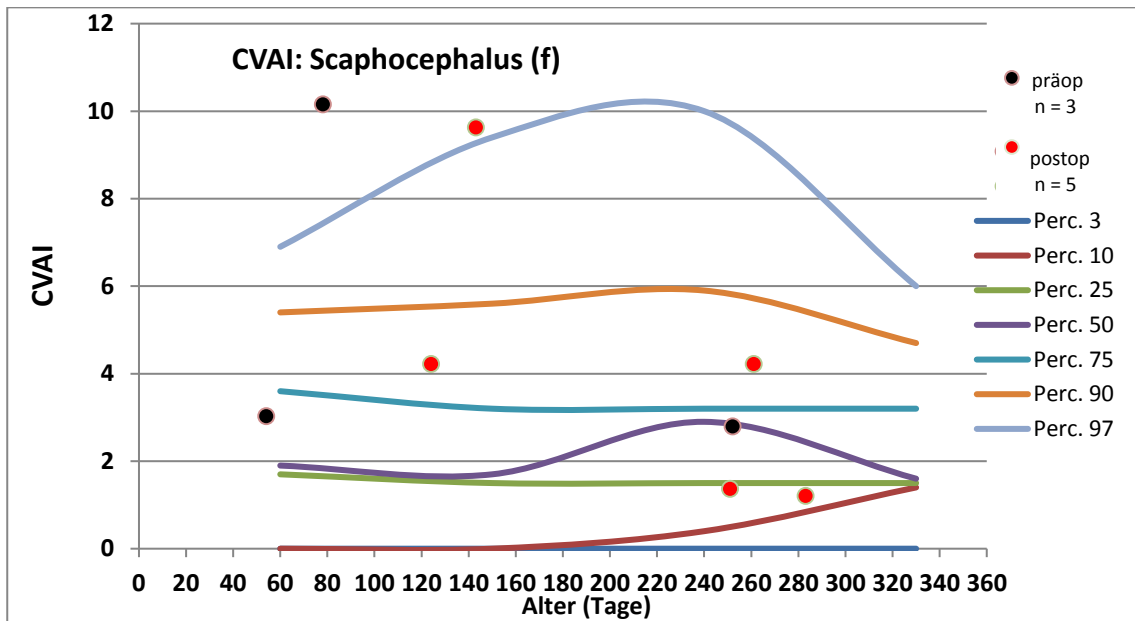


Abbildung 37: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Scaphocephalus (w)

Es lagen 3 präoperative Messungen und 5 postoperative Messungen vor. Es gab ein weibliches Kind, welches prä- und postoperativ eine besonders starke Ausprägung des CVAI über der 97. Perzentile hatte (CVAI präoperativ = 10,2). Diese Asymmetrie blieb auch postoperativ bestehen, hatte sich jedoch leichtgradig auf 9,6 verbessert. Die restlichen Kinder lagen präoperativ etwas unterhalb der 75. Perzentile und postoperativ innerhalb der 10. bis 90. Perzentile. Bei zwei Kindern fehlt der präoperative Befund.

### 3.4 Trigenocephalus, männlich

#### maximale Circumferenz

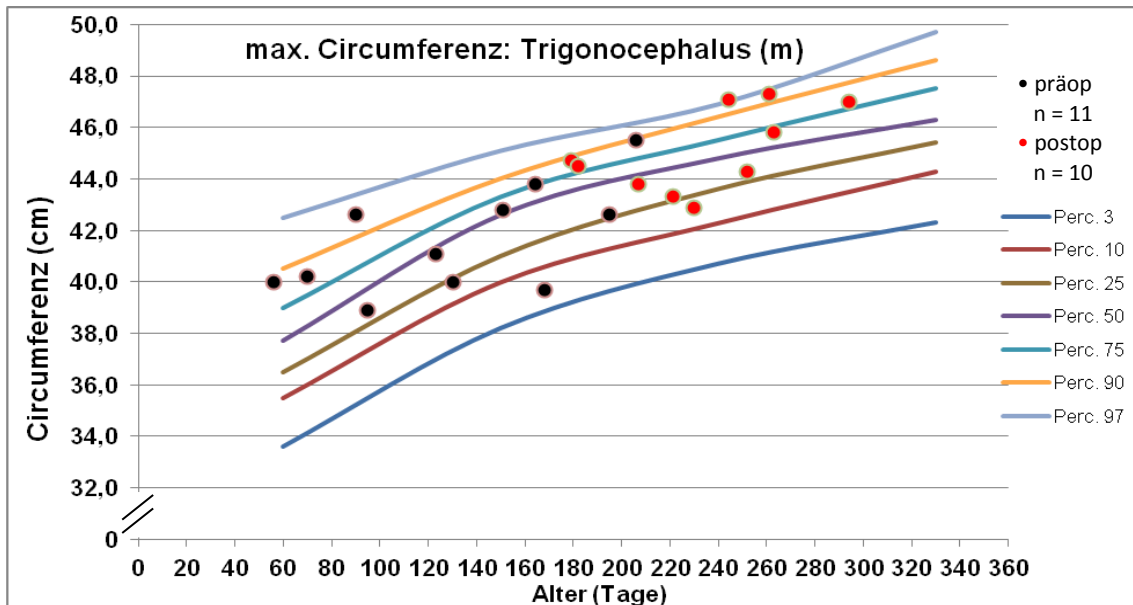


Abbildung 38: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Trigenocephalus (m)

Es lagen 11 präoperative Messungen und 10 postoperative Messungen vor. Man erkennt eine Verteilung der maximalen Circumferenz bei Kindern mit Trigenocephalus präoperativ im Schwerpunkt zwischen der 3. und 90. Perzentile. Der Mittelwert betrug 42,6 cm (SD  $\pm$  3,3 cm). Postoperativ nahm die maximale Circumferenz leicht zu. Im Vergleich zum männlichen Normkollektiv lagen die Ergebnisse zwischen der 10. und 97. Perzentile (Mittelwert: 46,2 cm, SD:  $\pm$  2,3 cm).

## Transversale Circumferenz

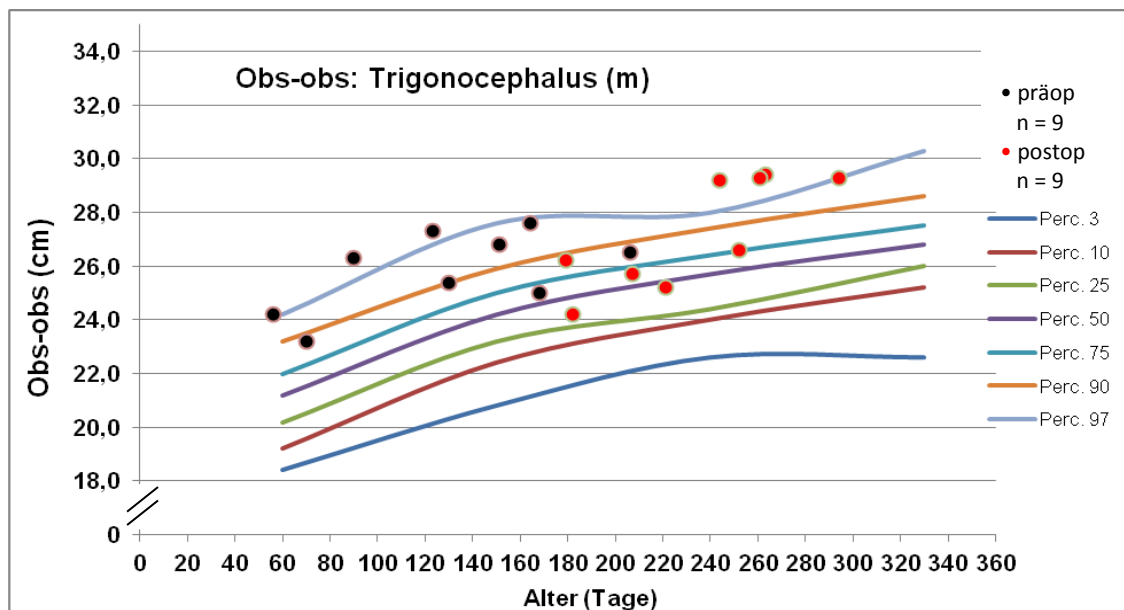


Abbildung 39: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Trionocephalus (m)

Es lagen 9 präoperative Messungen und 9 postoperative Messungen vor. Die Ausgangswerte der transversalen Circumferenz lagen vor OP im oberen Perzentilenbereich, die transversale Circumferenz lag bei allen Kindern oberhalb der 50. Perzentile. Postoperativ nahm der Mittelwert der transversalen Circumferenz ähnlich dem des Normkollektivs zu. Alle Messpunkte lagen postoperativ oberhalb der 25. Perzentile.

## Sagittale Circumferenz

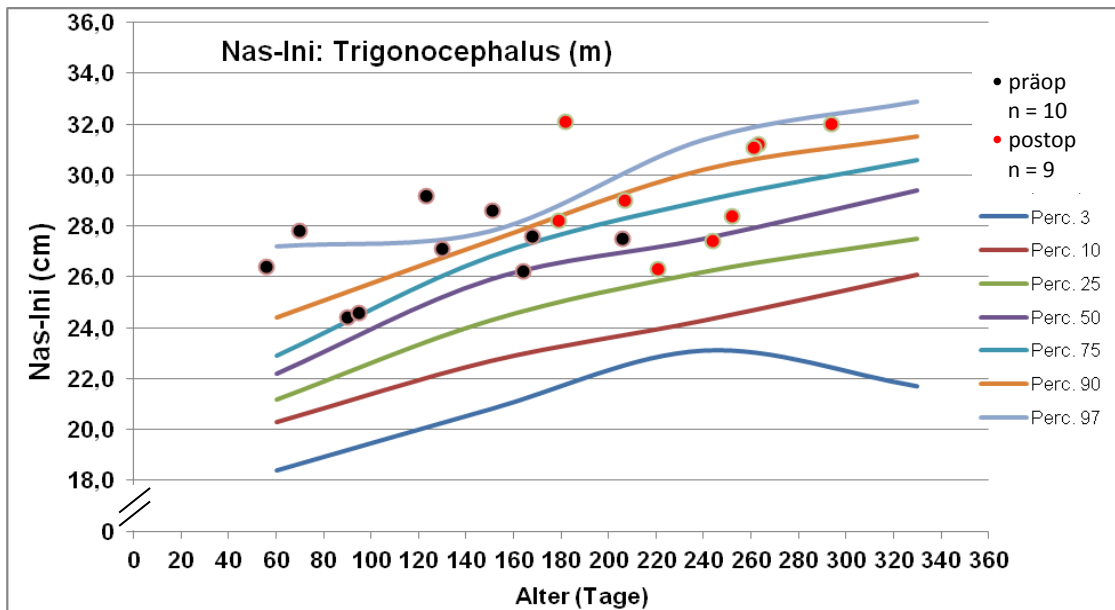


Abbildung 40: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Trigenocephalus (m)

Es lagen 10 präoperative Messungen und 9 postoperative Messungen vor. Auch bei der sagittalen Circumferenz der männlichen Kinder mit Trigenocephalus zeigte sich eine präoperative Verteilung im oberen Bereich der Perzentilenkurven: alle Messwerte befanden sich präoperativ oberhalb bzw. auf der der 50. Perzentile, 5 Kinder (50 %) lagen oberhalb der 90. Perzentile. Postoperativ lagen ebenfalls die Werte relativ hoch und verteilten sich im Schwerpunkt oberhalb der 50. Perzentile. Nur 2 von 9 Messungen (22,2 %) lagen darunter.

## Schädelbreite

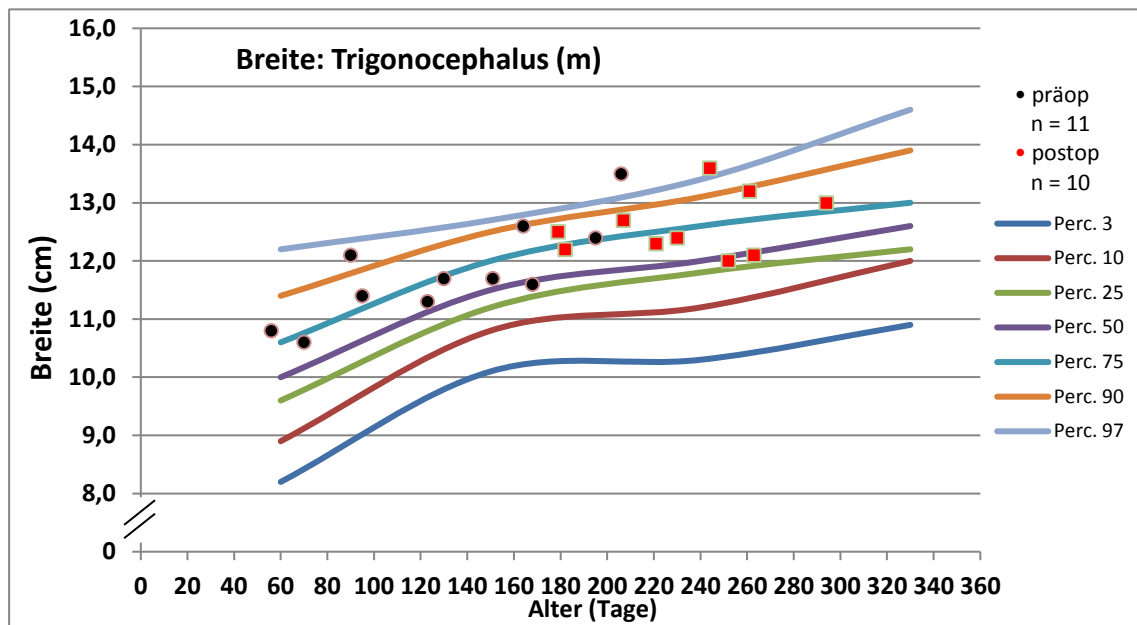


Abbildung 41: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Trigenocephalus (m)

Es lagen 11 präoperative Messungen und 10 postoperative Messungen vor. Die Schädelbreiten der männlichen Kinder mit Trigenocephalus lagen präoperativ im Bereich der 50. bis 90. Perzentile, ein Kind (9,1 %) lag oberhalb der 97. Perzentile. Es zeigte sich, dass durch die Operation keine Änderung der Schädelbreite vorgenommen wurde: die Schädelbreiten lagen weiterhin im Bereich der 50. – 90. Perzentile. Ebenfalls lag ein Kind (10 %) oberhalb der 97. Perzentile.

## Schädellänge

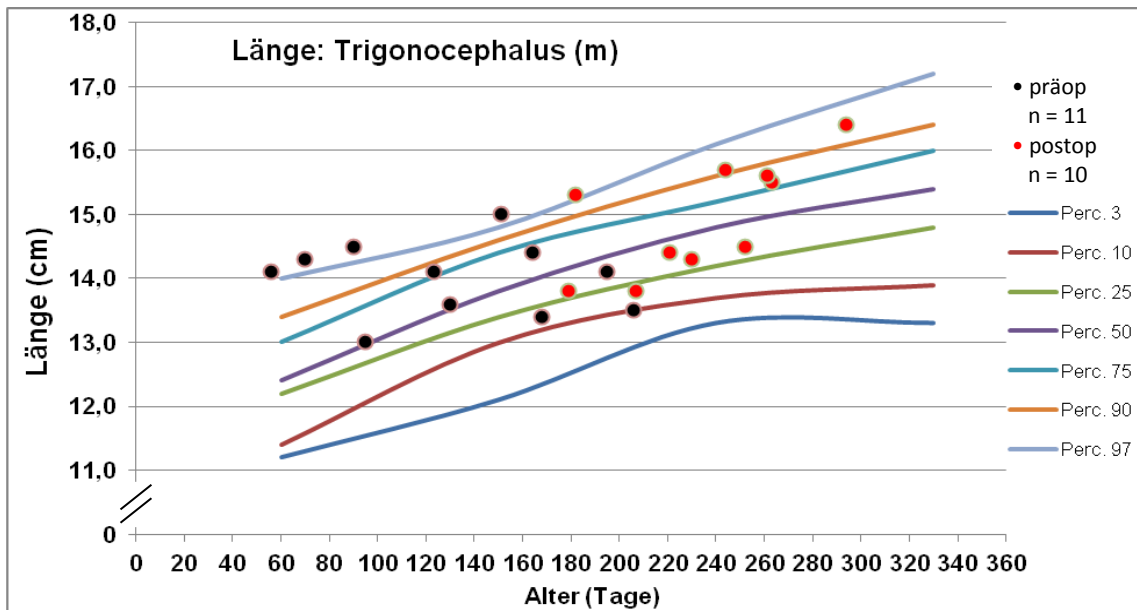


Abbildung 42: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Trionocephalus (m)

Es lagen 11 präoperative Messungen und 10 postoperative Messungen vor. Die ermittelten Schädellängen lagen präoperativ im oberen Perzentilenbereich. 30 % der Messwerte befanden sich oberhalb der 90. Perzentile, nur 2 Kinder (18,2 %) lagen zwischen der 10. und 25. Perzentile. Die postoperativen Messwerte entsprachen den Perzentilenkurven der gesunden männlichen Kinder des Normkollektivs. Die Streuung reichte gleichmäßig von knapp unterhalb der 25. Perzentile bis knapp oberhalb der 97. Perzentile, wobei 21 % über der 90. Perzentile lagen.

## Cranial Index

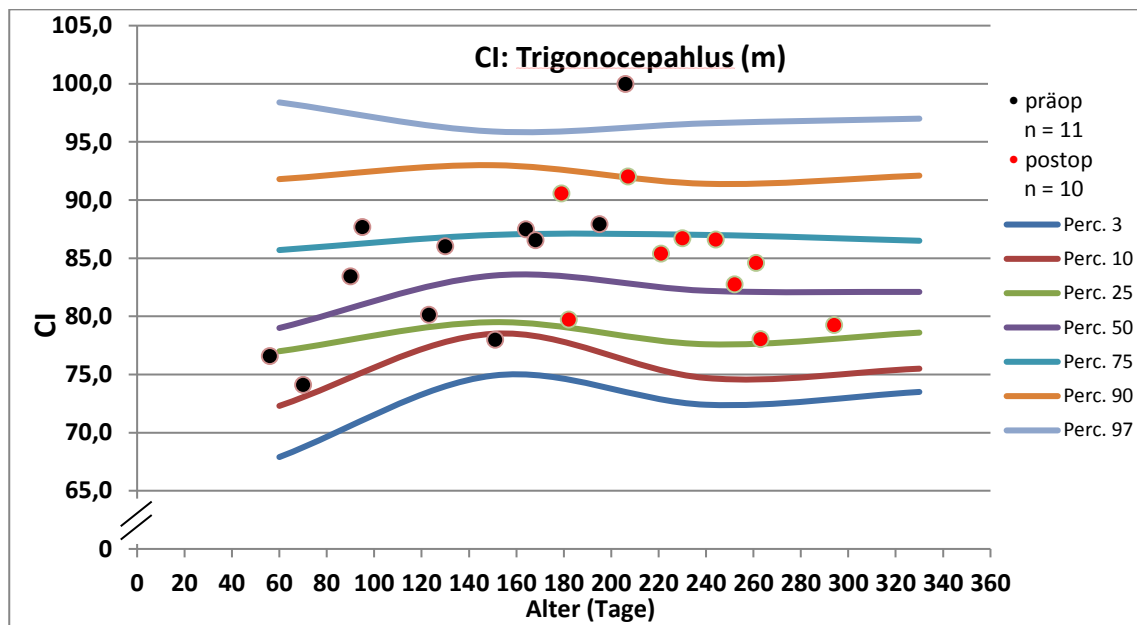


Abbildung 43: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Trigenocephalus (m)

Es lagen 11 präoperative Messungen und 10 postoperative Messungen vor. Präoperativ zeigten die männlichen Kinder mit Trigenocephalus eine relativ gleichmäßige Verteilung von der 10. bis zur 75. Perzentile. Nur ein Messwert (9,1 %) mit einem CI von 100 lag oberhalb der 97. Perzentile. Postoperativ zeigte sich eine homogene Verteilung aller Messungen im Bereich zwischen der 25. bis 90. Perzentile.

## Cranial Vault Asymmetry Index

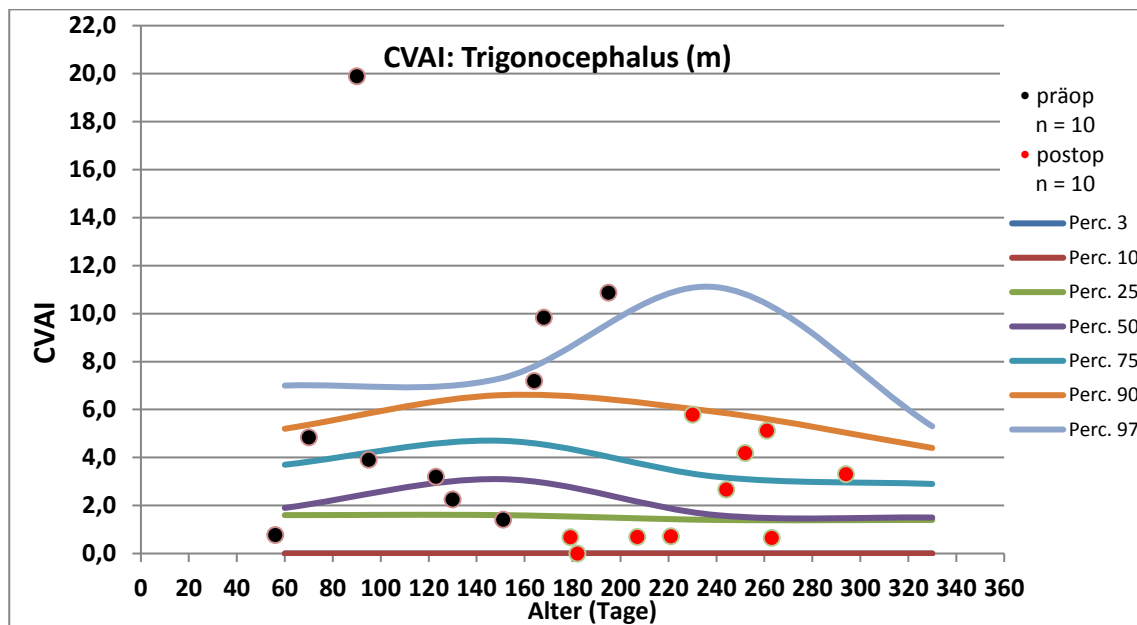


Abbildung 44: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Trigenocephalus (m)

Es lagen 10 präoperative Messungen und 10 postoperative Messungen vor. Eine Verbesserung der Asymmetrie ist im CVAI zu sehen: präoperativ lagen die Werte der männlichen Kinder mit Trigenocephalus gleichmäßig verteilt zwischen der 10. und bis über die 97. Perzentile hinaus. Dabei lagen 4 von 10 Kindern (40%) oberhalb der 90. Perzentile. Es zeigte sich ein extremer Messwert von 19,9 im präoperativen Bereich. Insgesamt verringerten sich die Werte des postoperativen CVAI. Sie lagen postoperativ zwischen der 10. und 90. Perzentile.

### 3.5 Trigenocephalus, weiblich

#### Maximale Circumferenz

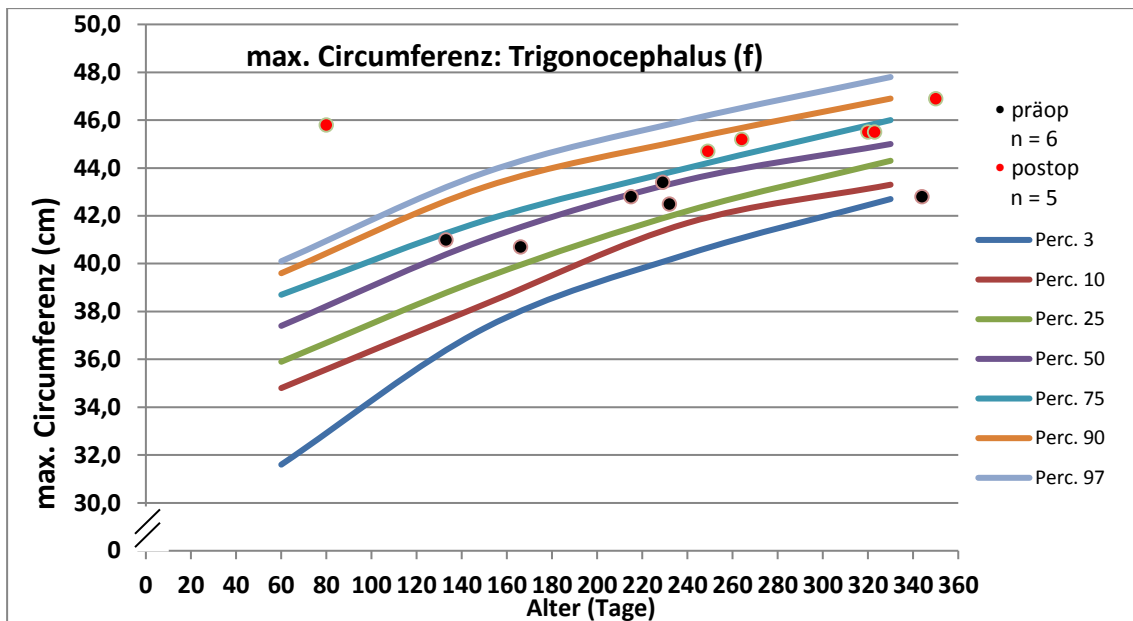


Abbildung 45: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Trigenocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 5 postoperative Messungen vor. 5 Kinder (83,3 %) lagen präoperativ zwischen der 25. und 75. Perzentile (Mittelwert: 42,2 cm, SD:  $\pm 1,1$  cm). Ein Kind (16,7 %) lag im Bereich der 3. Perzentile bei einem späten präoperativen Messdatum am 344. Lebenstag. Die postoperativen Messungen zeigten eine leichte Zunahme der maximalen Circumferenz. Im Vergleich zum Normkollektiv lagen die Werte zwischen der 50. und 90. Perzentile (Mittelwert: 45,3 cm, SD  $\pm 0,4$  cm).

## Transversale Circumferenz

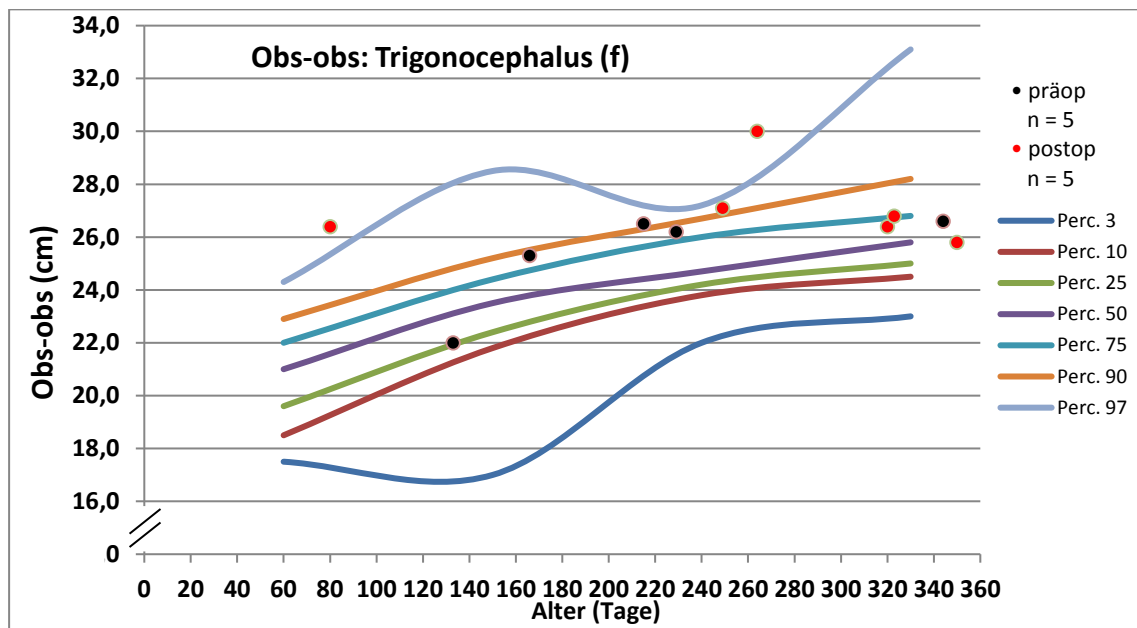


Abbildung 46: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Trigonocephalus (w)

Es lagen 5 präoperative Messungen und 5 postoperative Messungen vor. Mit Ausnahme einer Patientin lagen die präoperativen Messungen der transversalen Circumferenz oberhalb der 50. Perzentile und reichten bis zur 90. Perzentile. Postoperativ setzte sich dieser Trend fort, hierbei lagen zwei Messwerte oberhalb der 90. Perzentile (40 %).

## Sagittale Circumferenz

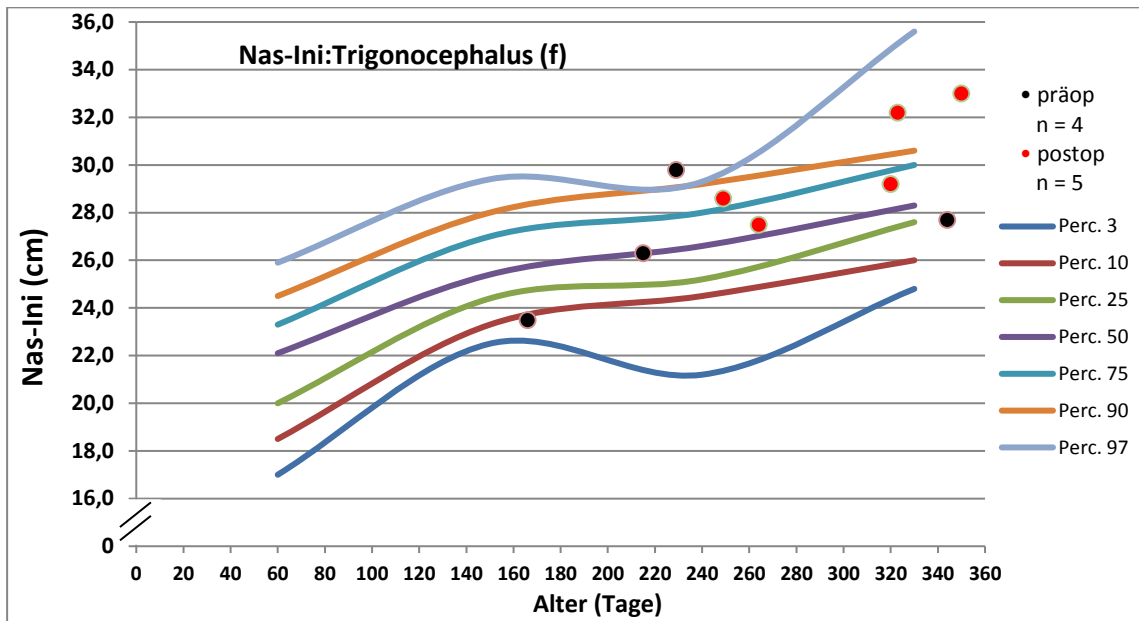


Abbildung 47: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Trigenocephalus (w)

Es lagen 4 präoperative Messungen und 5 postoperative Messungen vor. Im Bezug auf die sagittale Circumferenz erkennt man eine weite Streuung der präoperativen Werte. Die Messungen lagen von der 10. Perzentile bis über die 97. Perzentile hinaus (MW: 25,7 cm, SD  $\pm$  3,5 cm). Postoperativ lagen die Werte zwischen der 50. und der 97. Perzentile (MW: 29,3 cm ; SD  $\pm$  1,7 cm), 2 Patienten (40 %) lagen oberhalb der 90. Perzentile.

## Schädelbreite

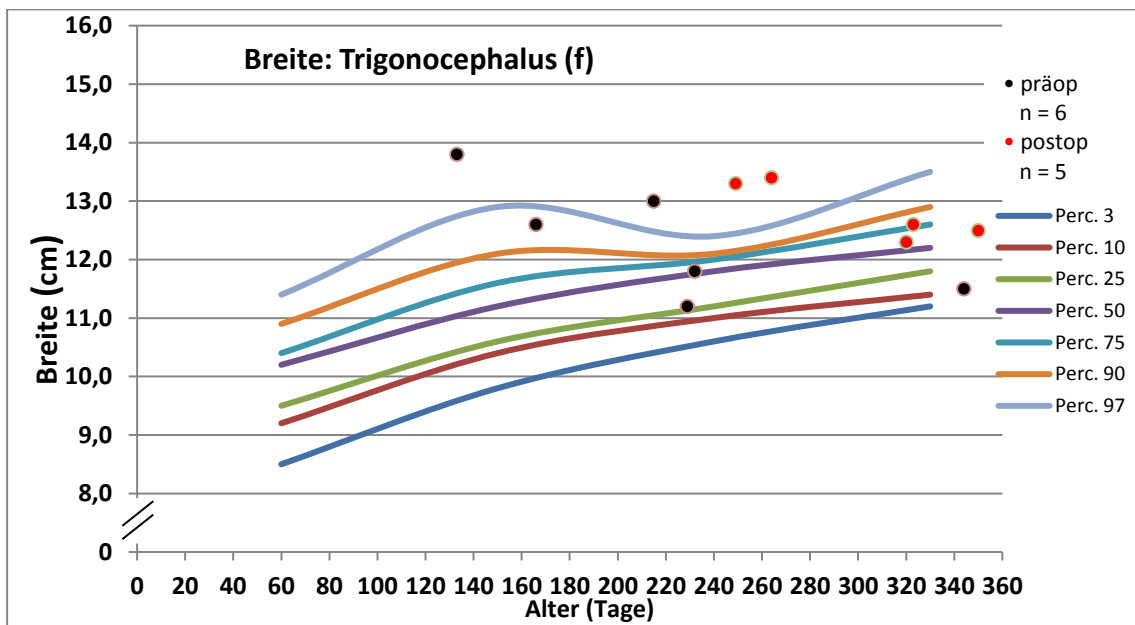


Abbildung 48: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Trionocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 5 postoperative Messungen vor. Präoperativ lag eine weite Streuung der Schädelbreite vor. 50 % lagen unterhalb der 75. Perzentile und 50 % lagen oberhalb der 90. Perzentile. Postoperativ lagen die Messwerte näher beieinander. Die postoperativen Werte der Schädelbreite befanden sich nun in einem Bereich oberhalb der 50. Perzentile.

## Schädellänge

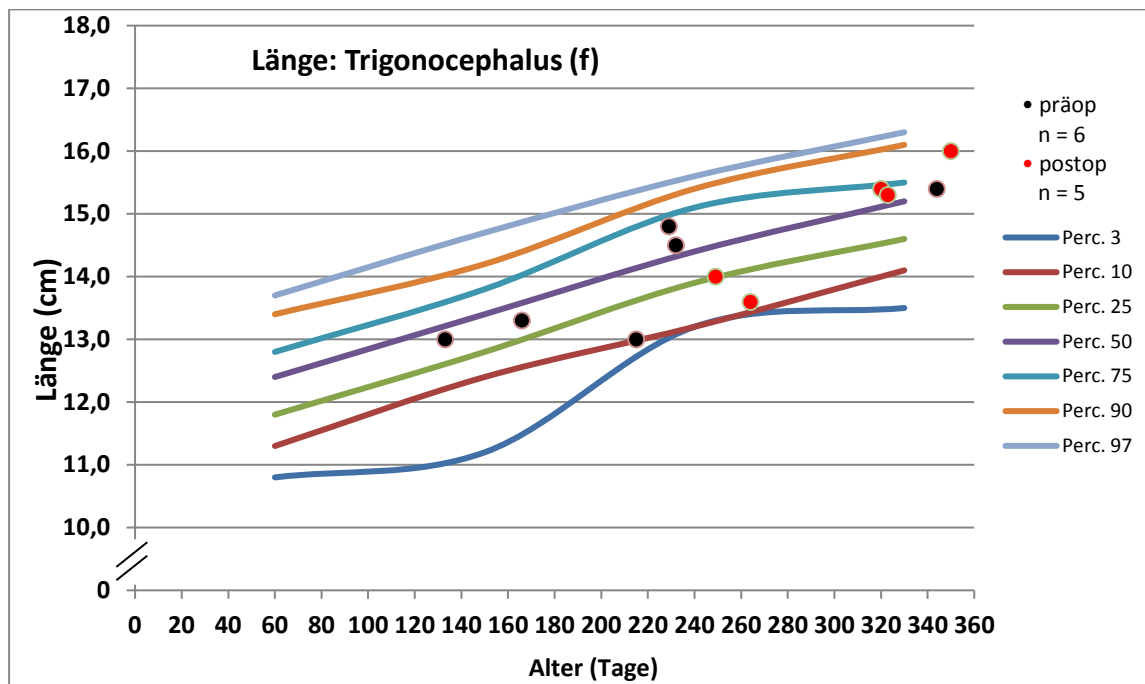


Abbildung 49: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Trigenocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 5 postoperative Messungen vor. Die Schädellänge der weiblichen Patienten mit Trigenocephalus zeigte sich präoperativ im Normbereich. Fast alle lagen zwischen der 25. und 75. Perzentile und nur ein Kind lag präoperativ auf der 10. Perzentile des Normkollektivs. Postoperativ setzte sich der Trend fort und die Streuung nahm etwas mehr zu: die postoperativen Messwerte befanden sich postoperativ zwischen der 10. und 90. Perzentile.

## Cranial Index

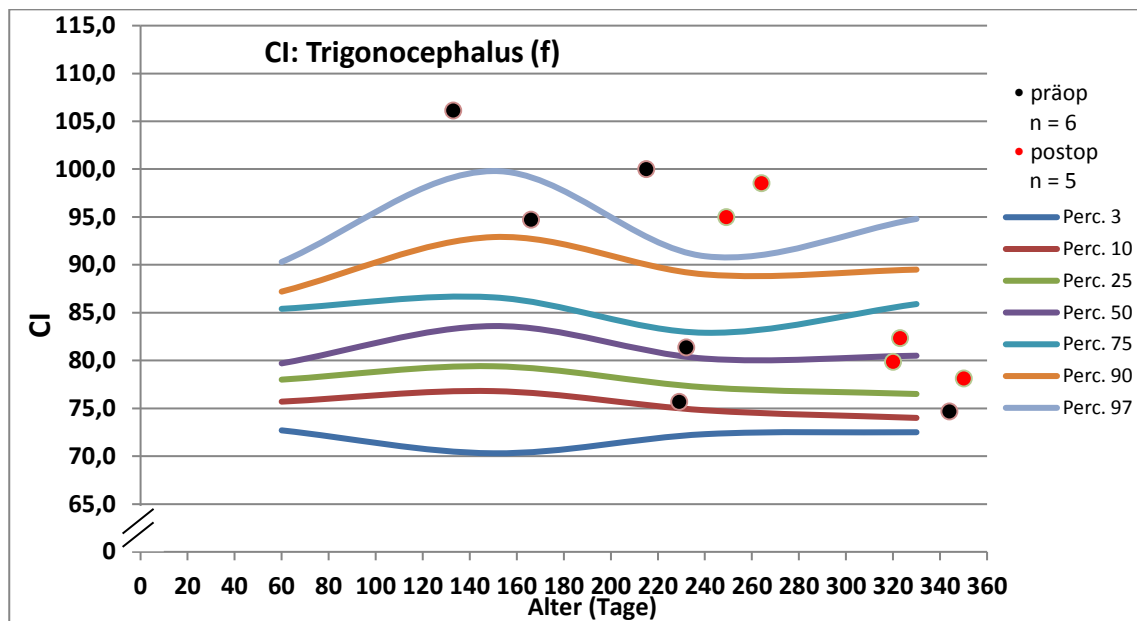


Abbildung 50: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Trigenocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 5 postoperative Messungen vor. Betrachtet man den Cranial Index der präoperativen weiblichen Kinder mit Trigenocephalus, so sieht man eine weite Streuung der Messwerte. 50 % lagen oberhalb der 90. Perzentile im Vergleich zum Normkollektiv. Postoperativ zeigte sich eine ähnliche Verteilung der Messwerte, jedoch fehlt ein postoperativer Messwert.

## Cranial Vault Asymmetry Index

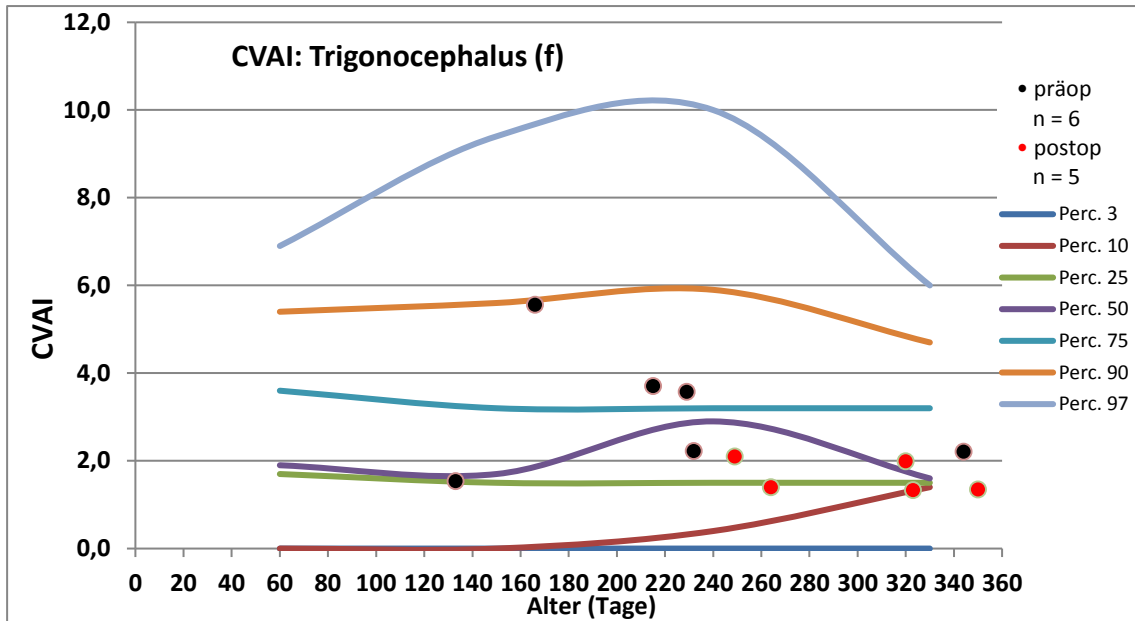


Abbildung 51: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Trigenocephalus (w)

Es lagen 6 präoperative Messungen und 5 postoperative Messungen vor. Die weiblichen Kinder mit Trigenocephalus lagen präoperativ im Bereich der 25. bis 90. Perzentile des vergleichenden Normkollektivs. Man erkennt in dieser Abbildung eine deutliche postoperative Verbesserung der Asymmetrie (CVAI): postoperativ lagen die Messwerte näher zusammen im Bereich der 25. bis 50. Perzentile.

### 3.6 Plagiocephalus, männlich

Die Ergebnisse der zwei männlichen Patienten mit Plagiocephalus werden aufgrund der geringen Fallzahl als Fallbeschreibung präsentiert. Patient 1 war zum Zeitpunkt der OP 24 Monate alt. Es fehlen die postoperativen Messwerte. Patient 2 war zum Zeitpunkt der OP 4,5 Monate alt. Dabei wurde die postoperative Messung in einem Alter von 21 Monaten vorgenommen. Es fehlen bei Patient 2 die präoperativen Messwerte. Aufgrund des fortgeschrittenen Alters beider Patienten zum Zeitpunkt der Messung ist ein Vergleich mit den Normperzentilen nicht möglich.

**Patient 1:** (präoperative Messung im Alter von 24 Monaten)

| Anthropometrische Daten   | präoperativ | postoperativ |
|---------------------------|-------------|--------------|
| Max. Circumferenz         | 38,2 cm     | /            |
| Transversale Circumferenz | 24,3 cm     | /            |
| Sagittale Circumferenz    | 23,1 cm     | /            |
| Schädelbreite             | 10,8 cm     | /            |
| Schädellänge              | 12,6 cm     | /            |
| CI                        | 85,7        | /            |
| CVAI                      | 5           | /            |

Tabelle 3: Plagiocephalus Patient 1 (m): Einzelmesswerte

**Patient 2:** (postoperative Messung im Alter von 21 Monaten):

| Anthropometrische Daten   | präoperativ | postoperativ |
|---------------------------|-------------|--------------|
| Max. Circumferenz         | /           | 45,3 cm      |
| Transversale Circumferenz | /           | 27,8 cm      |
| Sagittale Circumferenz    | /           | 28,3 cm      |
| Schädelbreite             | /           | 12,3 cm      |
| Schädellänge              | /           | 15,6 cm      |
| CI                        | /           | 79           |
| CVAI                      | /           | 3,9          |

Tabelle 4: Plagiocephalus Patient 2 (m): Einzelmesswerte

### 3.7 Plagiocephalus, weiblich

#### Maximale Circumferenz

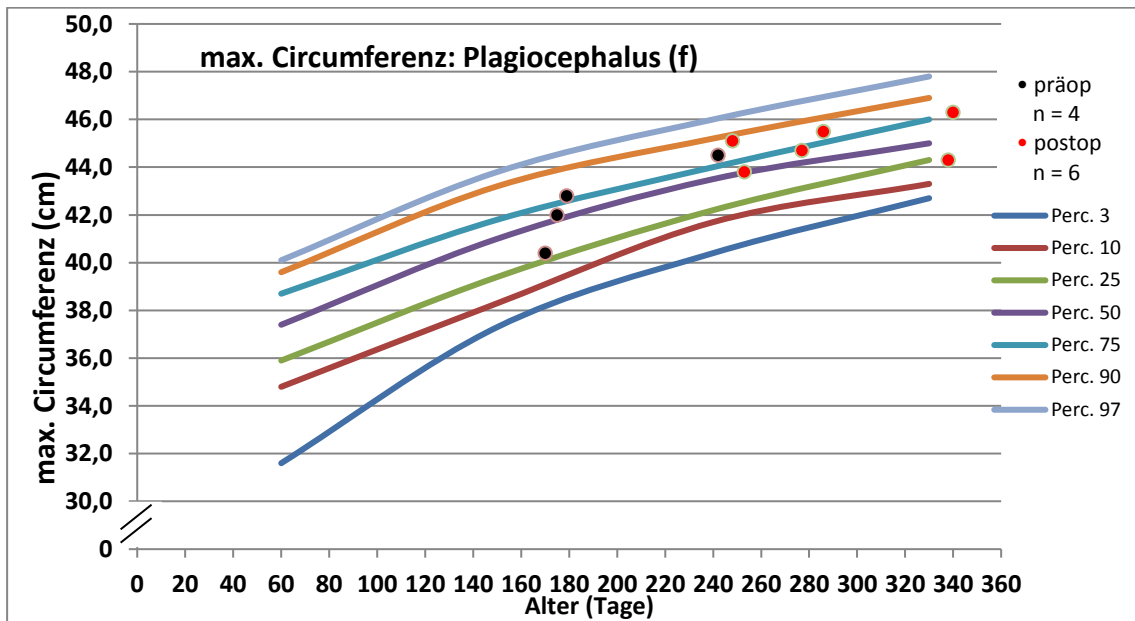


Abbildung 52: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Plagiocephalus (w)

Es lagen 4 präoperative Messungen und 6 postoperative Messergebnisse vor. Alle vier weiblichen Kinder mit Plagiocephalus lagen prä- und postoperativ im Bereich der 25. Bis 90. Perzentile. Der Mittelwert betrug präoperativ 42,4 cm (SD  $\pm$  1,7cm) und postoperativ 45,7 cm (SD  $\pm$  0,8 cm) Man erkennt eine leichte postoperative Vergrößerung der maximalen Circumferenz, welche weiterhin im Normbereich um die 50. Perzentile liegt

## Transversale Circumferenz

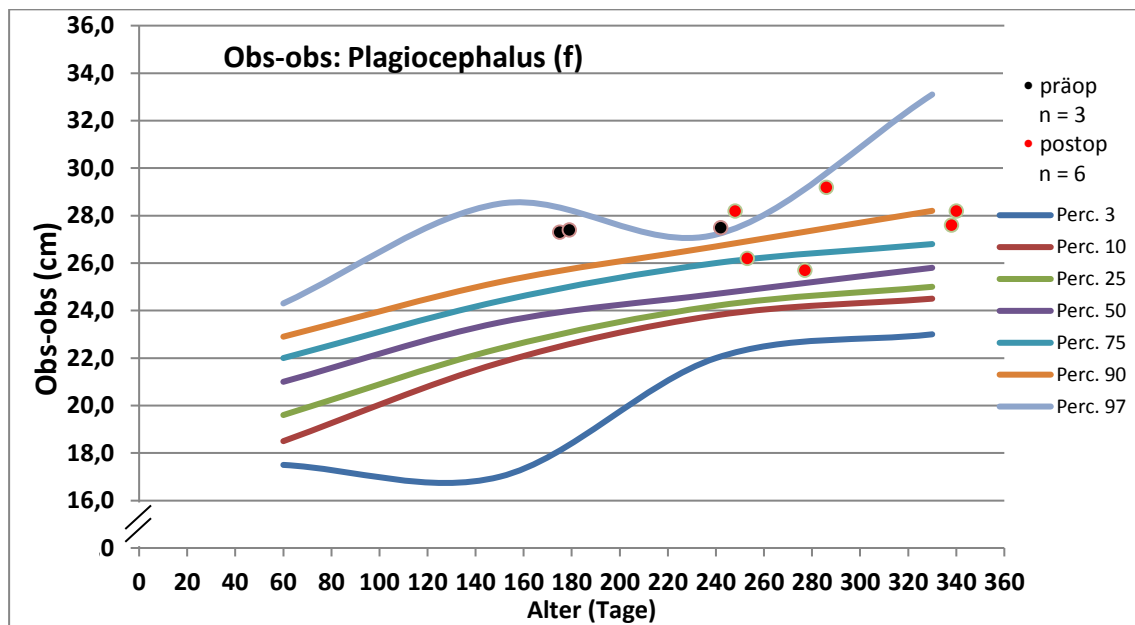


Abbildung 53: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Plagiocephalus (w)

Es lagen 3 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Präoperativ lagen die drei Messwerte oberhalb der 90. Perzentile. Postoperativ lagen mit 6 Messungen mehr Falldaten vor. Im Vergleich zum Normkollektiv befanden sich 5 Messungen postoperativ zwischen der 50. und 90. Perzentile, 1 Patient lag postoperativ oberhalb der 97. Perzentile

## Sagittale Circumferenz

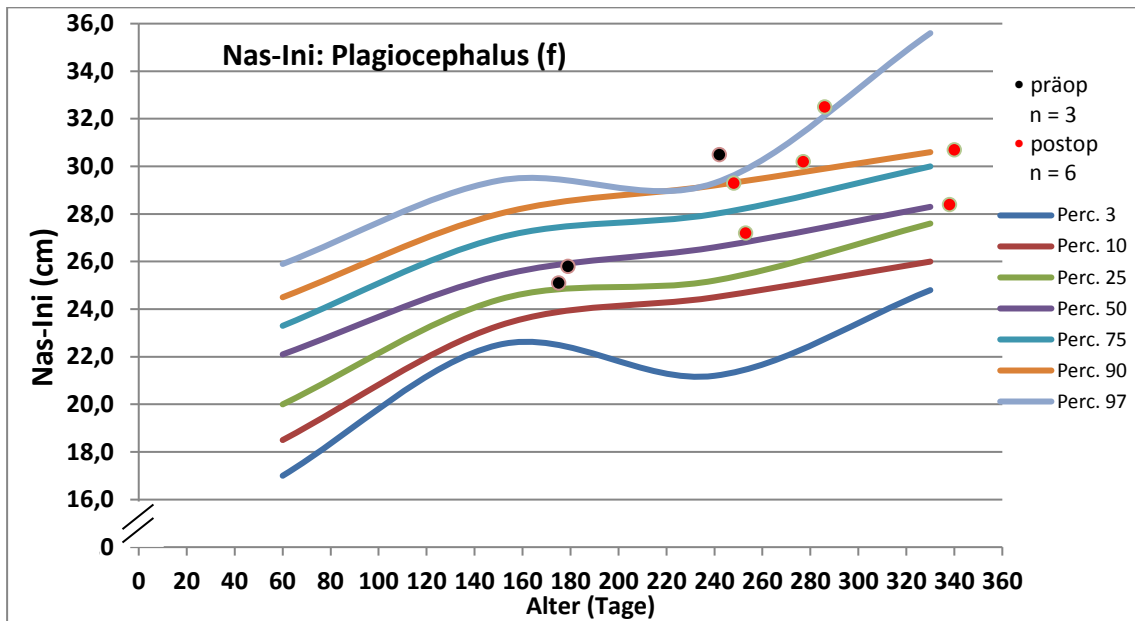


Abbildung 54: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Plagiocephalus (w)

Es lagen 3 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Zwei der drei präoperativen Messwerte lagen zwischen der 25. und 50. Perzentile, ein Kind lag mit 30,5 cm oberhalb der 97. Perzentile. Postoperativ lag ein Kind ein Kind lag oberhalb der 97. Perzentile und die restlichen zeigten sich eine gleichmäßige Verteilung im Bereich der 50. bis 90. Perzentile.

## Schädelbreite

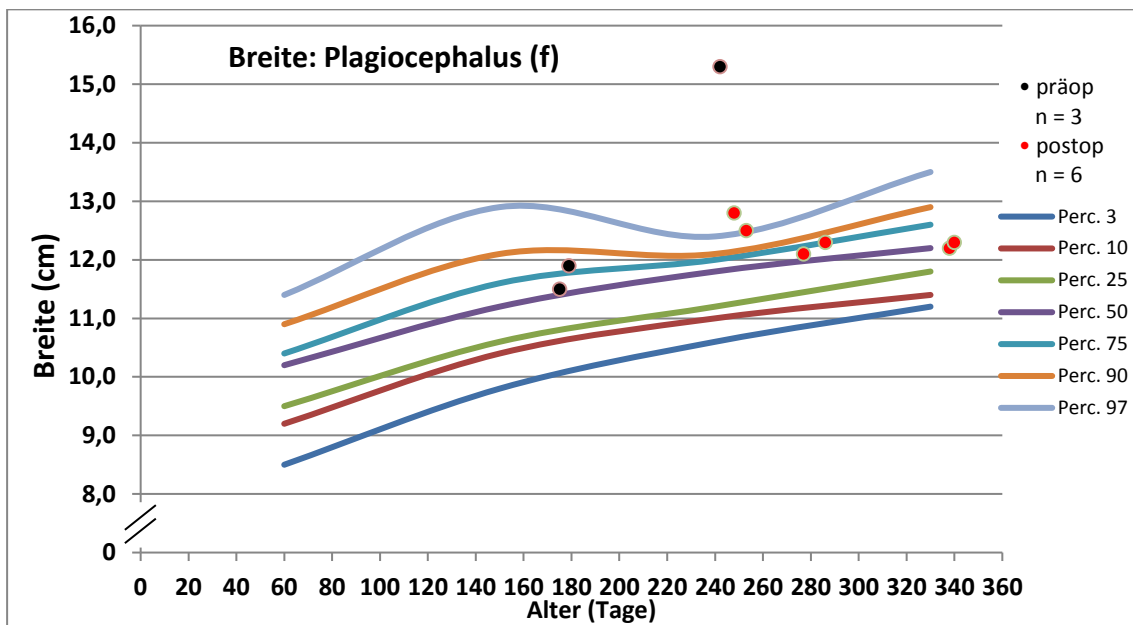


Abbildung 55: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Plagiocephalus (w)

Es lagen 3 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen zur Schädelbreite vor. Zwei der weiblichen Kinder mit Plagiocephalus befanden sich zwischen der 50. und 90. Perzentile des Normkollektivs. Ein Kind lag mit 15,3 cm Schädelbreite weit oberhalb der 97. Perzentile. Postoperativ zeigte sich eine Verteilung der Schädelbreite von der 50. bis über die 97. Perzentile hinaus.

## Schädellänge

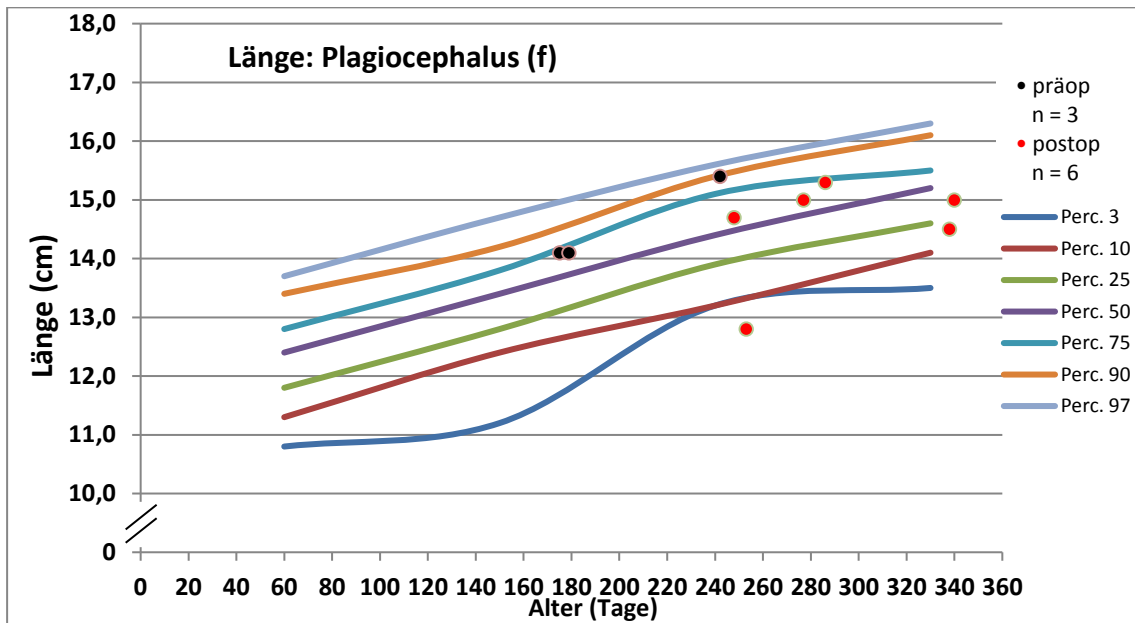


Abbildung 56: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Plagiocephalus (w)

Es lagen 3 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Die Schädellängen der drei weiblichen Kinder mit Plagiocephalus lagen präoperativ im Bereich zwischen der 75. bis 90. Perzentile. Ein Kind mit Plagiocephalus lag nach der Operation unterhalb der 3. Perzentile, die weiteren Kinder lagen zwischen der 10. und 75. Perzentile.

## Cranial Index

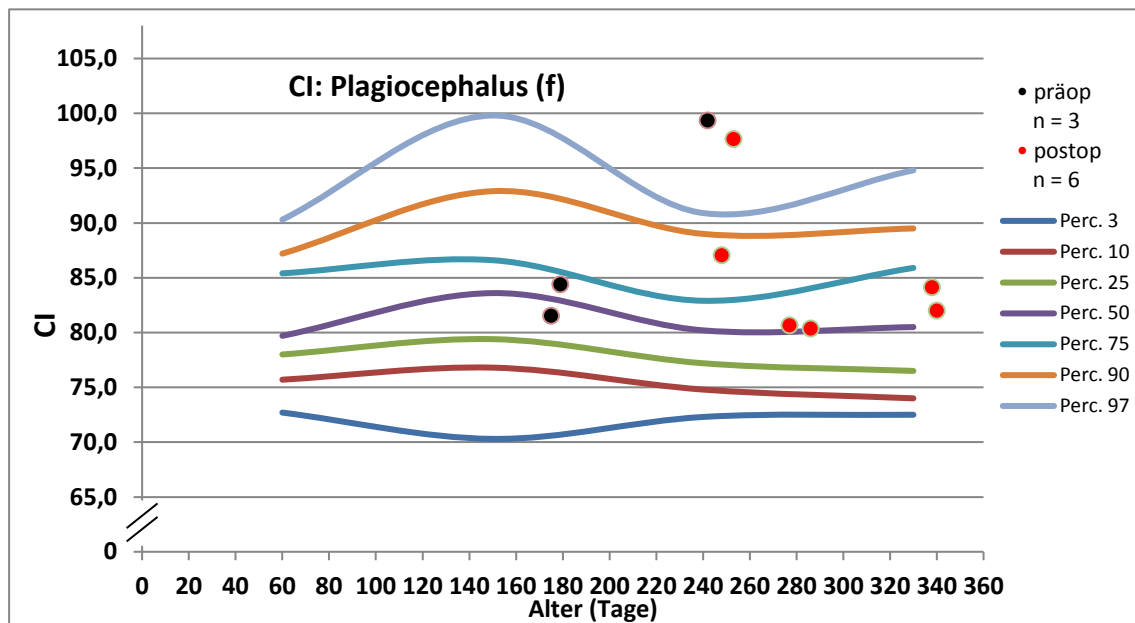


Abbildung 57: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Plagiocephalus (w)

Es lagen 3 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Der Cranial Index lag bei 2 präoperativen Messungen im Bereich der 50. Perzentile, ein Kind befand sich weit oberhalb der 97. Perzentile des Normkollektivs. Postoperativ erkennt man eine Verteilung im Bereich der 50. bis zur 90. Perzentile. Weiterhin lag ein Wert mit 98 weit oberhalb der 97. Perzentile.

## Cranial Vault Asymmetry Index

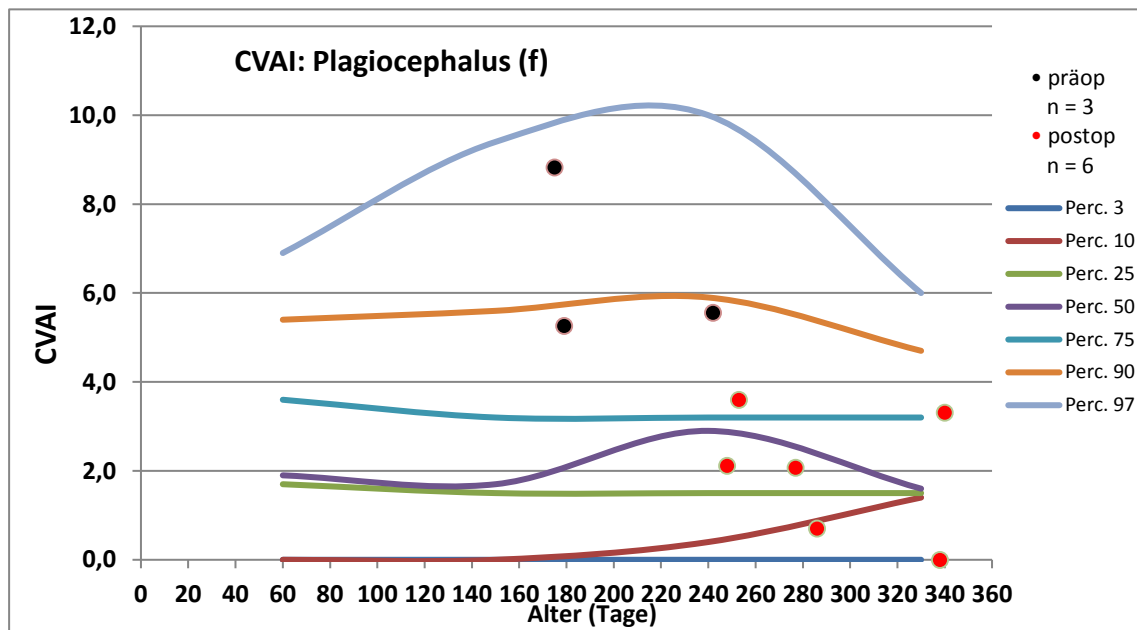


Abbildung 58: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Plagiocephalus (w)

Es lagen 3 präoperative Messungen und 6 postoperative Messungen vor. Der CVAI bei den drei weiblichen Kindern mit Plagiocephalus zeigte, dass die präoperativen Messungen zwar erhöht, aber noch im Bereich der 90. bis 97. Perzentile lagen. Postoperativ sanken die Werte, die Patienten befanden sich im Bereich der 3. bis knapp oberhalb der 75. Perzentile.

### 3.8 syndromale Craniosynostosen, männlich

#### 3.8.1 M. Crouzon und Saethre-Chatzen-Syndrom

Es wurden 2 Patienten mit M. Crouzon operiert und nachuntersucht. Die Patienten waren zum Zeitpunkt der Operation 5 und 3,5 Monate alt. Für ein Kind mit M. Crouzon liegen keine präoperativen Messungen vor. Ein weiterer männlicher Patient mit Saethre-Chatzen-Syndrom war bei der operativen Versorgung 5,5 Monate alt. Die erste Messung wurde am 135. Lebenstag durchgeführt und die erste postoperative Messung am 210. Lebenstag.

#### Maximale Circumferenz

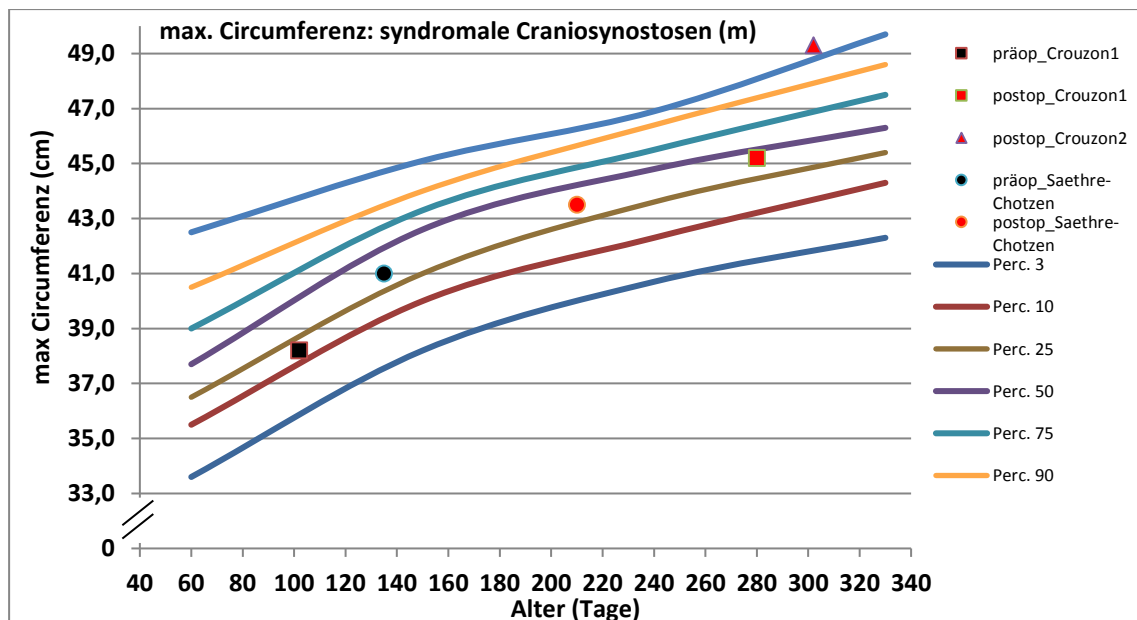


Abbildung 59: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m)

Prä- und postoperativ lagen Kind 1 mit M. Crouzon und das Kind mit Saethre-Chatzen Syndrom zwischen der 10. und 50. Perzentile. Das zweite Kind mit M. Crouzon lag postoperativ oberhalb der 97. Perzentile. Im Verlauf ist eine Zunahme der maximalen Circumferenz zu erkennen.

## Transversale Circumferenz

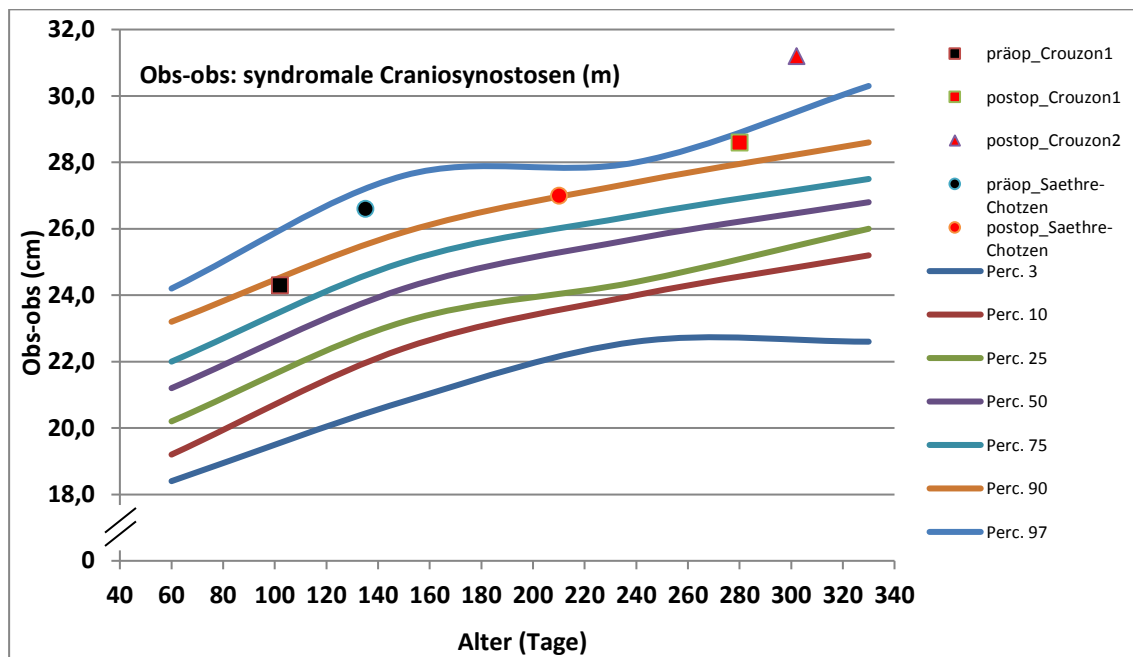


Abbildung 60: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m)

Das 1. Kind mit M. Crouzon lag prä- und postoperativ in der Nähe der 90. Perzentile, wobei eine postoperative Zunahme der transversalen Circumferenz zu erkennen ist. Das 2. Kind mit M. Crouzon lag postoperativ oberhalb der 97. Perzentile. Im Bereich zwischen der 90. und 97. Perzentile lag prä- und postoperativ das Kind mit Saethre-Chotzen Syndrom.

## Sagittale Circumferenz

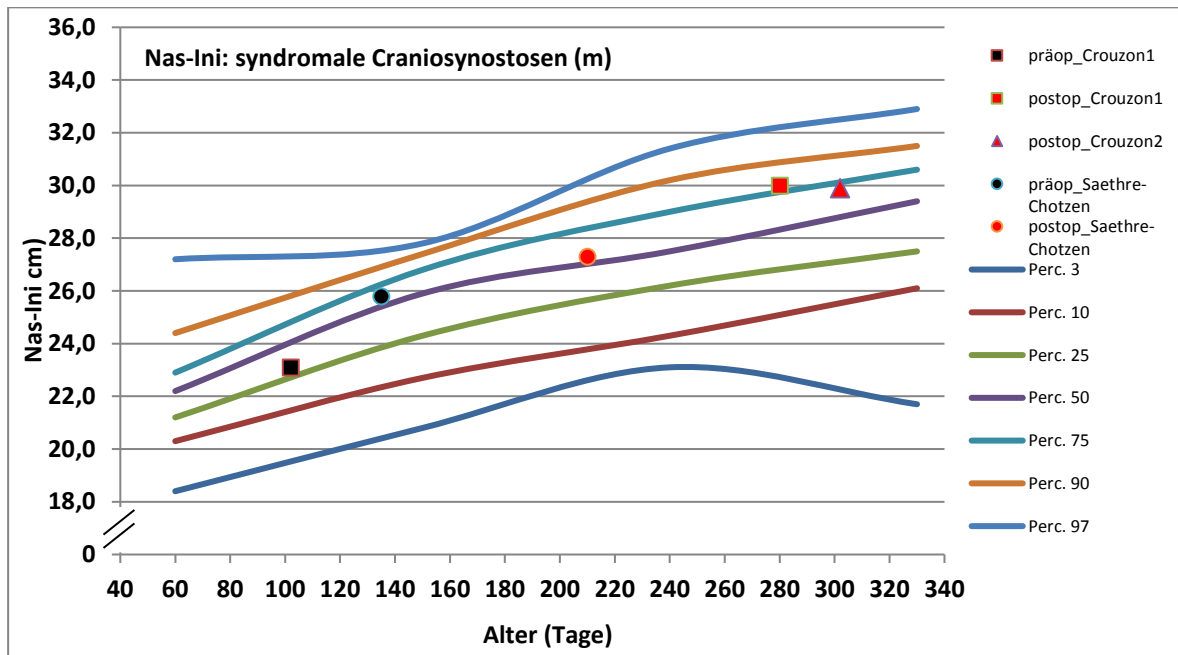


Abbildung 61: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m)

Alle drei männlichen Patienten mit M. Crouzon und Saethre-Chatzen Syndrom befanden sich prä- und postoperativ im Bereich von 25. bis zur 75. Perzentile. In absoluten Werten hat die sagittale Circumferenz im Verlauf zugenommen. Bei Kind 1 mit M. Crouzon steigerte sich die sagittale Circumferenz von präoperativ der 25. Perzentile auf die 75. Perzentile postoperativ. Kind 2 mit M. Crouzon befand sich ebenfalls im Bereich der 75. Perzentile. Das Kind mit Saethre-Chatzen Syndrom lag bezogen auf die Normperzentilen stabil im Bereich der 50. Perzentile.

## Schädelbreite

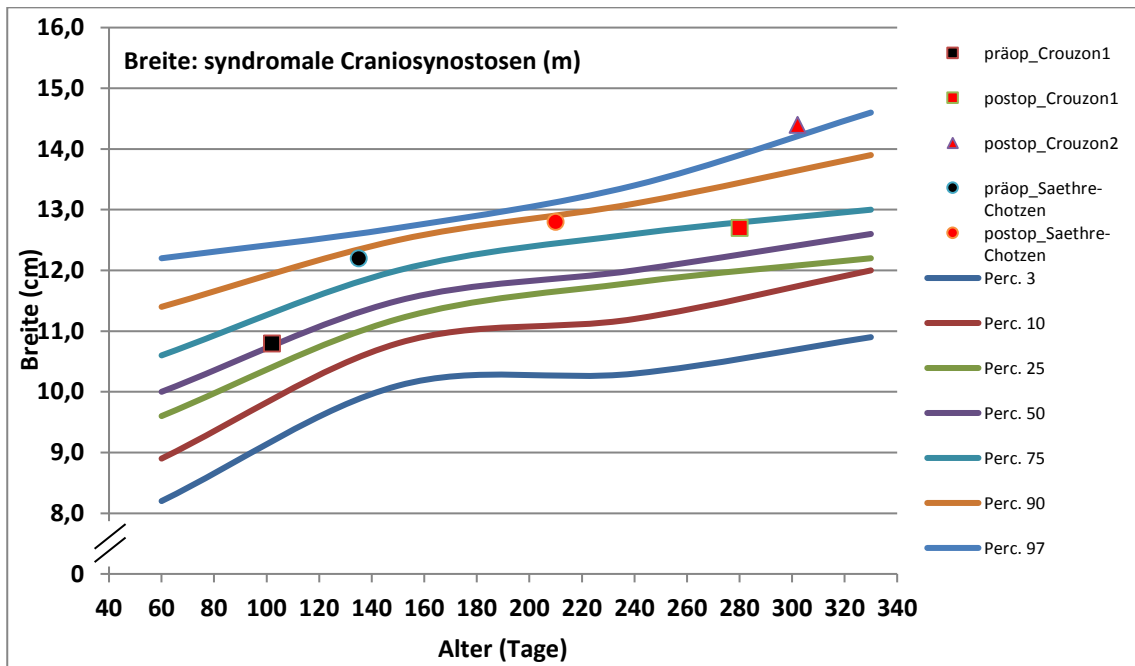


Abbildung 62: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m)

Kind 1 mit M. Crouzon lag prä- und postoperativ zwischen der 50. und 75. Perzentile. Kind 2 mit M. Crouzon lag postoperativ etwas oberhalb der 97. Perzentile. Dazu gibt es keinen erfassten präoperativen Wert. Das Kind mit Saethre-Chatzen Syndrom lag vor und nach Operation im Bereich zwischen der 75. und 90. Normperzentile.

## Schädellänge

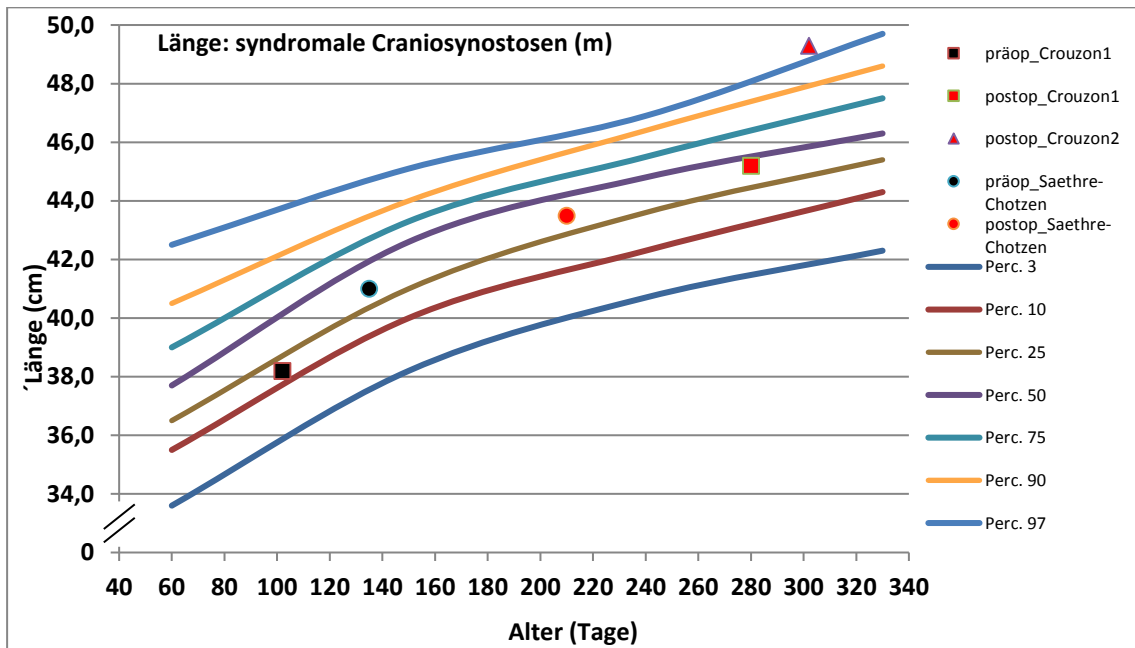


Abbildung 63: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m)

Die Schädellänge des Kindes 1 mit M. Crouzon hat postoperativ deutlich zugenommen und verlagerte sich von der 10. auf etwas unterhalb der 50. Perzentile. Kind 2 mit M. Crouzon lag oberhalb der 97. Perzentile. Das Kind mit Saethre-Chatzen Syndrom befand sich prä- und postoperativ zwischen der 25. bis 50. Perzentile.

## Cranial Index

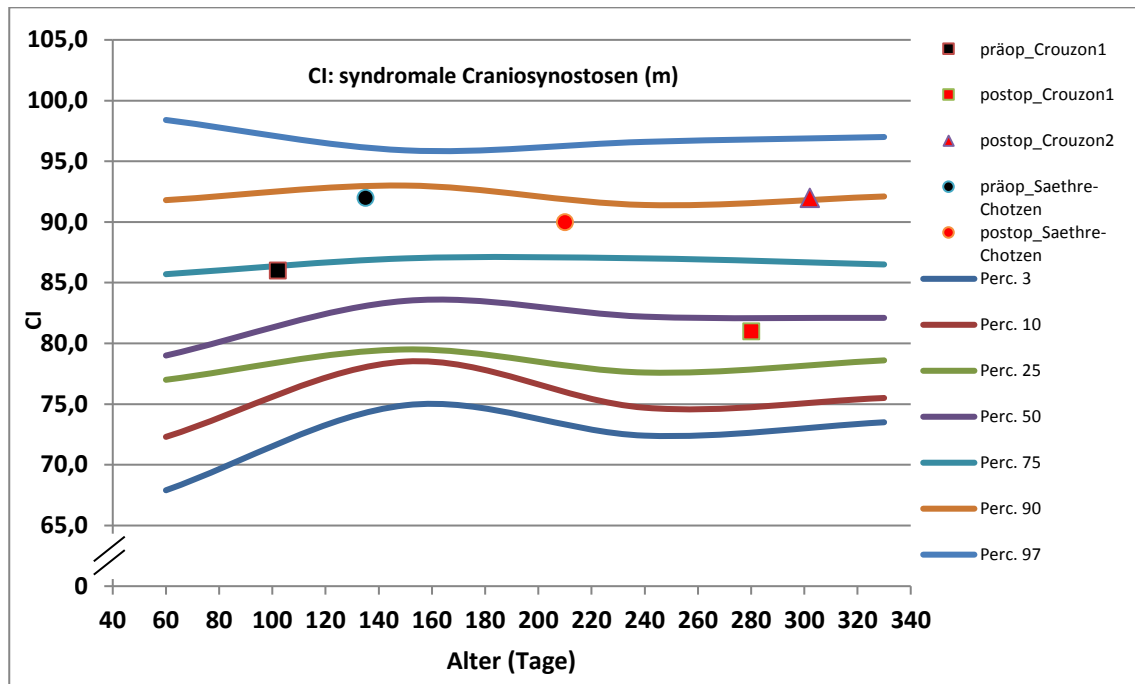


Abbildung 64: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m)

Es zeigte sich eine geringe Verringerung des Cranial Index bei dem 1. Kind mit M. Crouzon sowie dem Kind mit Saethre-Chatzen Syndrom. Der Cranial Index sank von 86 auf 81 (M. Crouzon), bzw. von 92 auf 90 (Saethre-Chatzen). Das 2. Kind mit M. Crouzon lag postoperativ auf der 90. Perzentile, der präoperative Wert fehlt.

## Cranial Vault Asymmetry Index

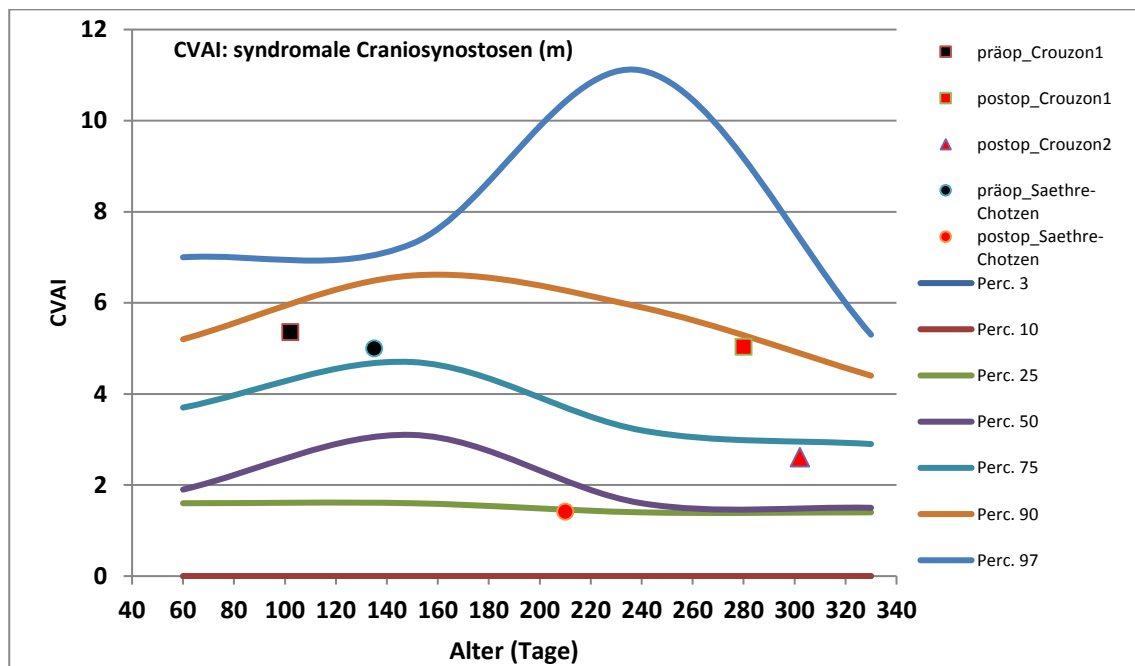


Abbildung 65: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetrie Index der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m)

Patient 1 mit M. Crouzon hatte prä- und postoperativ einen CVAI von ca. 5 % und lag damit etwas unterhalb der 90. Perzentile. Eine deutliche Besserung sieht man bei dem Kind mit Saethre-Chatzen Syndrom: die Asymmetrie sank hier von der 75. auf die 25. Perzentile. Der 2. Patient mit M. Crouzon lag postoperativ etwas unterhalb der 75. Perzentile.

### 3.8.2 Muenke Syndrom

Der männliche Patient mit Muenke Syndrom wurde in einem Alter von 12 Monaten operiert. Es existieren keine präoperativen Werte. Die Folgemessung fand 360 Tage postoperativ statt, sodass ein Vergleich mit den Perzentilen des ersten Lebensjahres nicht möglich ist.

| Anthropometrische Daten   | direkt post OP | 12 Monate post OP | 24 Monate post OP | 36 Monate post OP |
|---------------------------|----------------|-------------------|-------------------|-------------------|
| Maximale Circumferenz     | 50,5 cm        | 50,2 cm           | 52,8 cm           | 52 cm             |
| Transversale Circumferenz | /              | 31,6 cm           | 34,6 cm           | 35 cm             |
| Sagittale Circumferenz    | /              | 36,1 cm           | 37,5 cm           | 39 cm             |
| Schädelbreite             | 14,2 cm        | 14,8 cm           | 14,0 cm           | 13,8 cm           |
| Schädellänge              | 16,0 cm        | 16,9 cm           | 18,0 cm           | 18,4 cm           |
| Asymmetrie                | 1,8 cm         | 1,4 cm            | 0,6 cm            | 0 cm              |
| CI                        | 89             | 88                | 78                | 75                |
| CVAI                      | /              | 6,4               | 3,87              | 0                 |

Tabelle 5: Muenke Syndrom (m): Einzelmesswerte

### 3.9 syndromale Craniosynostosen, weiblich

Diese weibliche Patientin mit M. Apert war zum Zeitpunkt der Operation 4,5 Monate alt. Es lag eine Bicornarnahtsynostose vor.

#### Maximale Circumferenz

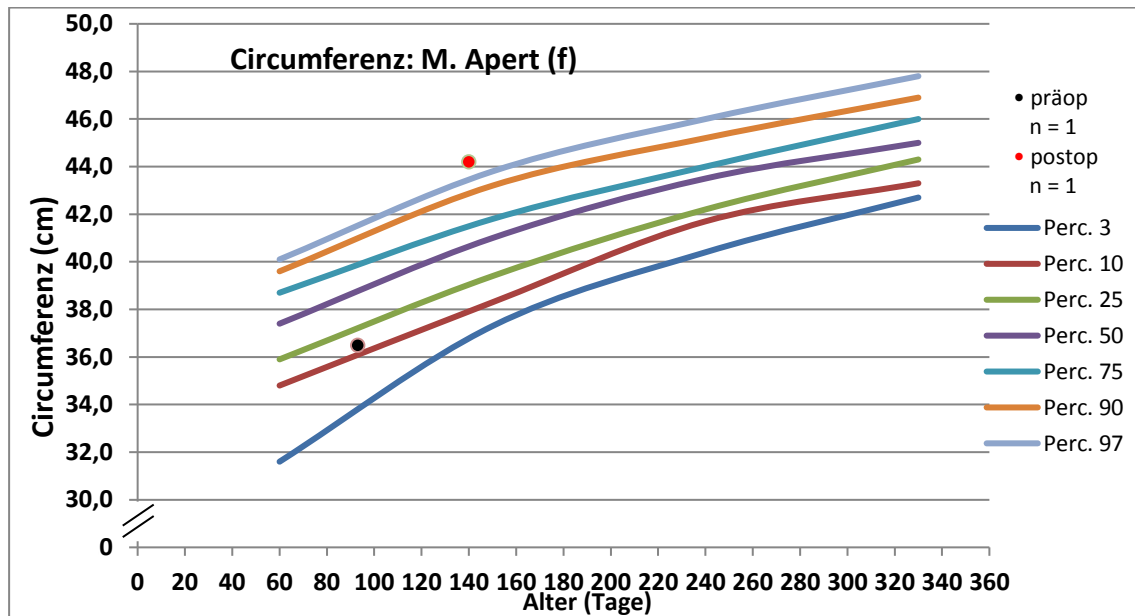


Abbildung 66: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz des M. Apert (w)

Präoperativ lag das weibliche Kind mit M. Apert zwischen der 10. und 25. Perzentile. Man sieht eine postoperative Zunahme der maximalen Circumferenz bis über die 97. Perzentile im Vergleich zum Kollektiv gesunder weiblicher Kinder.

## Transversale Circumferenz

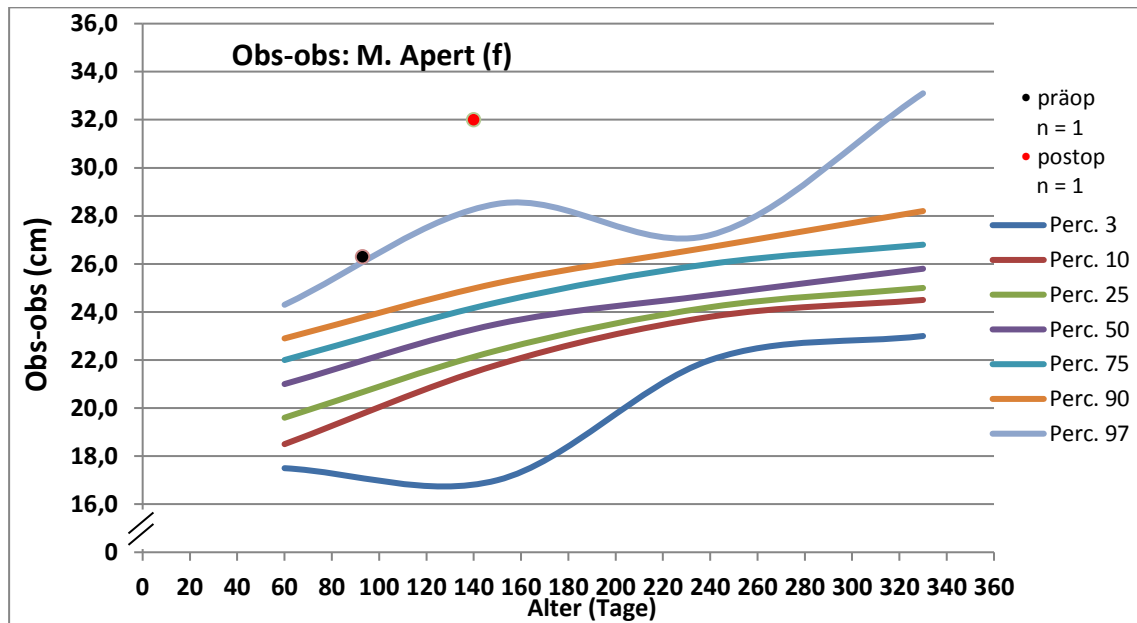


Abbildung 67: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz des M. Apert (w)

Das Kind hatte präoperativ eine große transversale Circumferenz, welche auf der 97. Perzentile im Vergleich zu gesunden weiblichen Kindern lag. Die operative Korrektur der Bicornarnahtsynthose führte zu einer weiteren Vergrößerung der transversalen Circumferenz bis deutlich über die 97. Perzentile hinaus.

## Sagittale Circumferenz

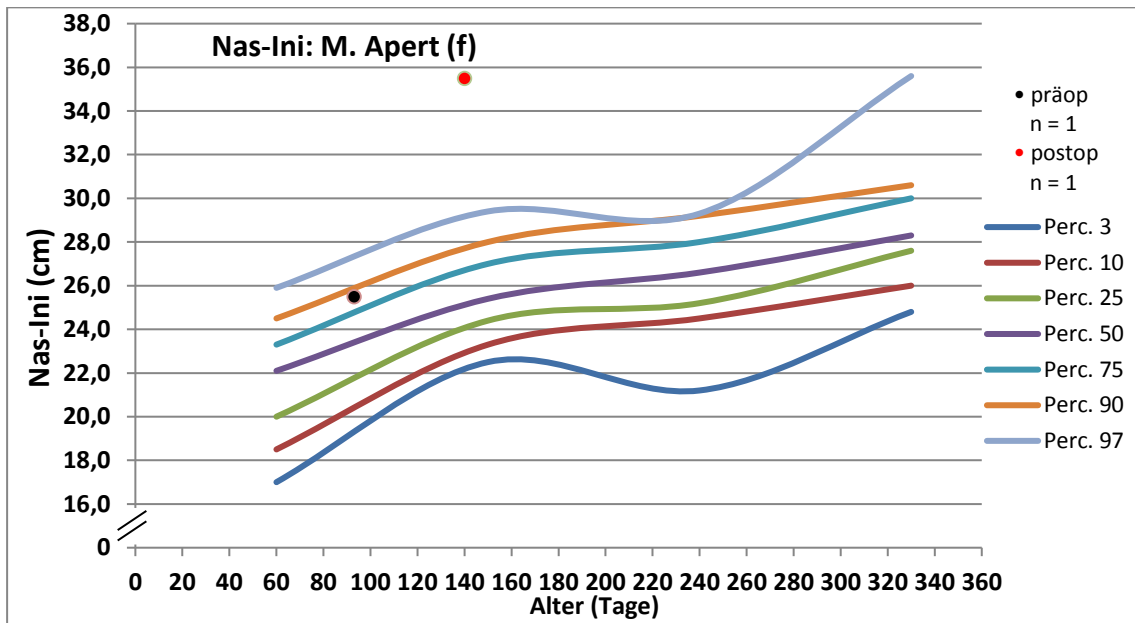


Abbildung 68: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz des M. Apert (w)

Auch bei der sagittalen Circumferenz erkennt man eine deutliche postoperative Vergrößerung. Das Kind lag präoperativ knapp unterhalb der 90. Perzentile und stieg postoperativ weit über die 97. Perzentile.

## Schädelbreite

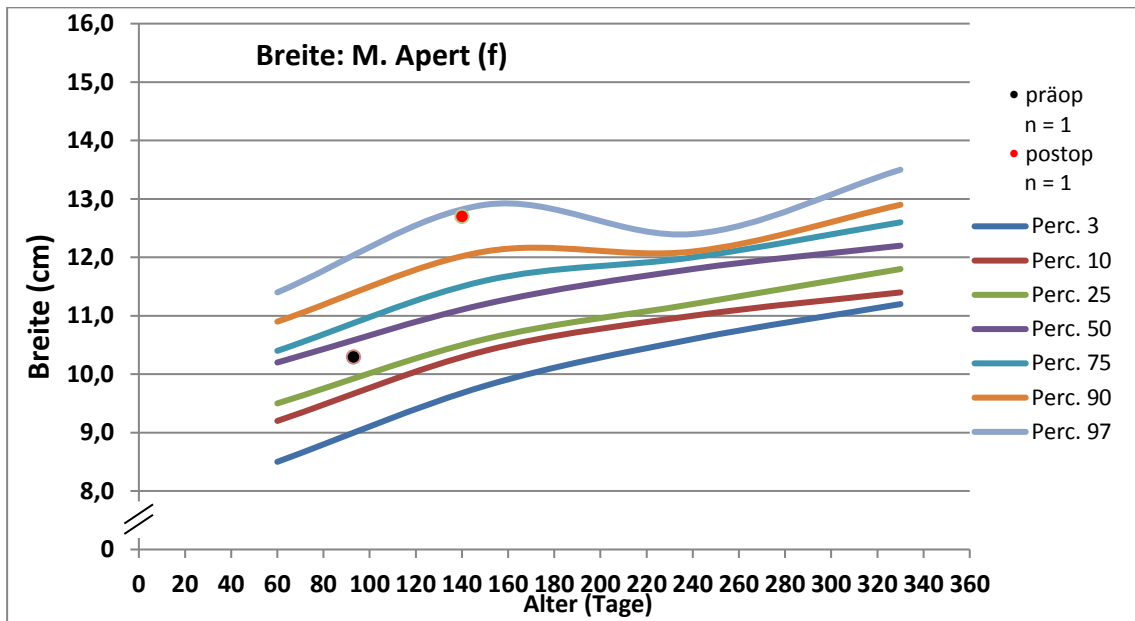


Abbildung 69: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite des M. Apert (w)

Die Schädelbreite des weiblichen Kindes mit M. Apert lag präoperativ zwischen der 25. und 50. Perzentile des Normkollektivs und stieg postoperativ bis auf knapp unter die 97. Perzentile.

## Schädellänge

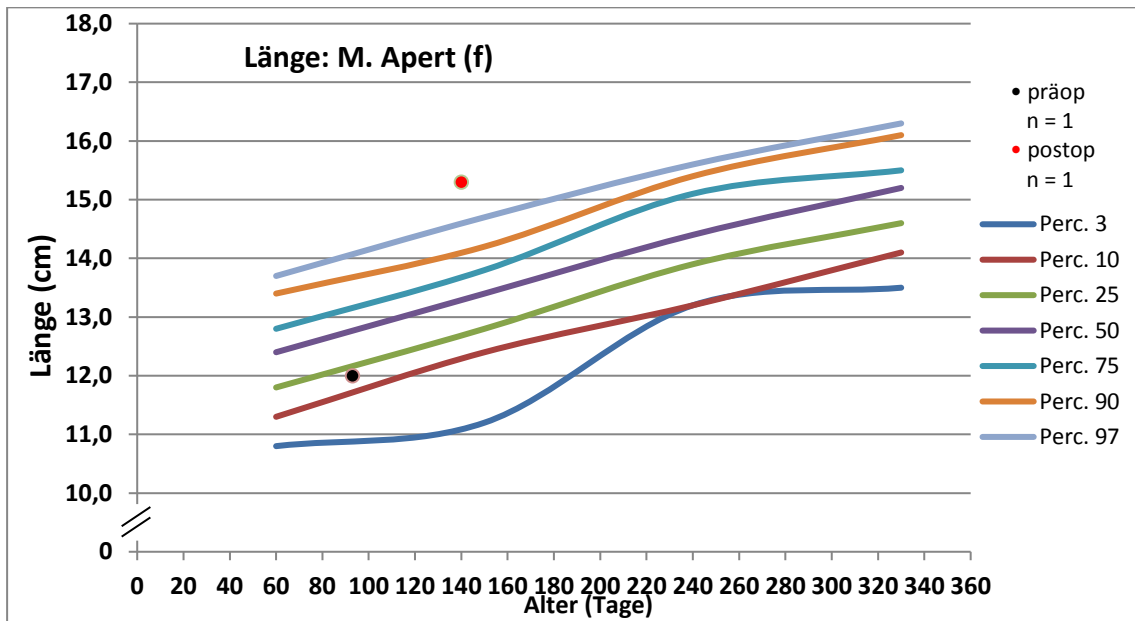


Abbildung 70: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge des M. Apert (w)

Die Schädellänge nahm um 3,3cm zu und steig damit von dem Bereich der 25. Perzentile präoperativ auf oberhalb der 97. Perzentile postoperativ

## Cranial Index

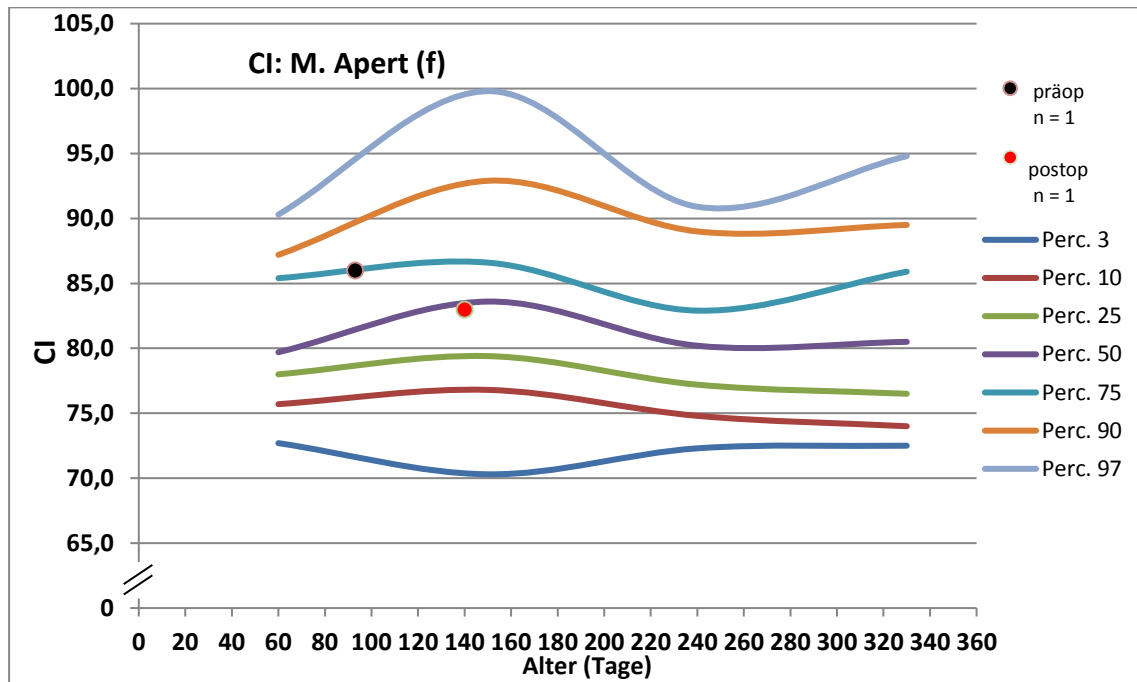


Abbildung 71: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index des M. Apert (w)

Das weibliche Kind mit M. Apert zeigte sich eine geringe Abnahme des Cranial Index von präoperativ der 75. Perzentile auf die 50. Perzentile postoperativ.

## Cranial Vault Asymmetry Index

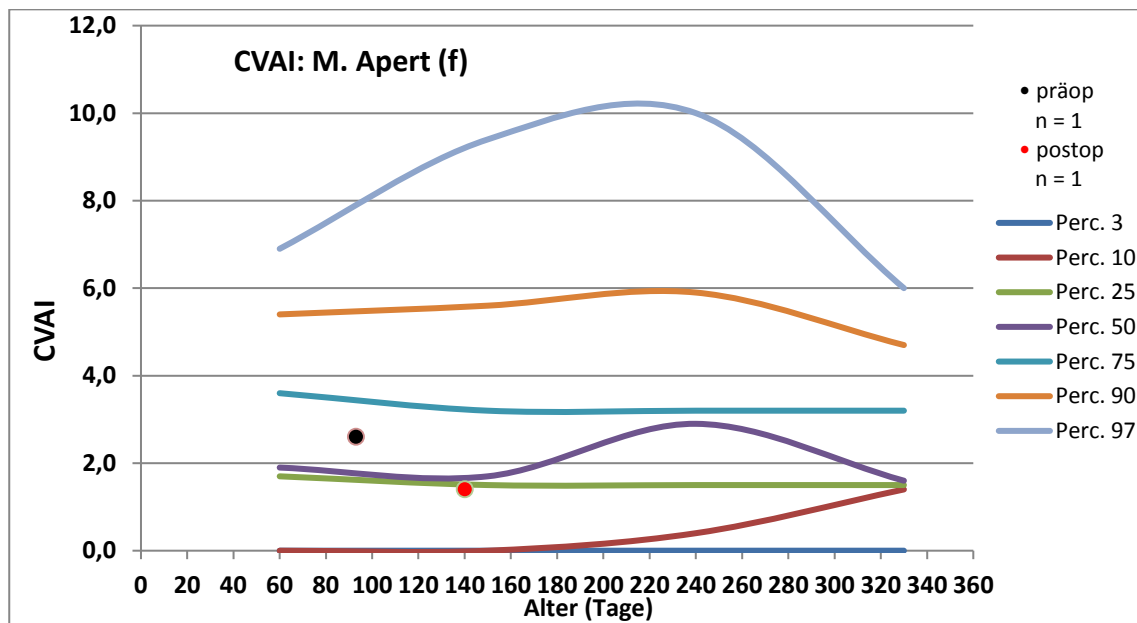


Abbildung 72: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetrie Index des M. Apert (w)

Auch der Cranial Vault Asymmetry Index verringerte sich bei dem weiblichen Kind mit M. Apert von 2,61 auf 1,41. Er sank damit von präoperativ oberhalb der 50. Perzentile des Normkollektivs auf die 25. Perzentile postoperativ.

### 3.10 Intra- und postoperative Komplikationen

Insgesamt wurden vier akzidentielle Eröffnungen der Dura Mater dokumentiert (7,7 % des gesamten Patientenkollektivs). Drei Kinder zeigten postoperativ eine pulmonale Obstruktion (5,8 %), zwei Kinder (Diagnose: M. Crouzon und M. Apert; 3,8 % der Fälle) brauchten im Verlauf eine oder mehrere Nachoperationen mit Remodelling. Bei zwei Kindern mit Scaphocephalus lagen nach drei Jahren postoperativ tastbare Knochenlücken vor, welche operativ verschlossen werden mussten. Zu beachten ist, dass für insgesamt 21 Kinder Nachuntersuchungen bis drei Jahre postoperativ vorlagen, sodass eventuell nicht alle Langzeitkomplikationen erfasst wurden.

| Diagnose        | Eröffnung der Dura M. | pulmonale Obstruktion | Knochenlücken nach drei Jahren | erforderliches Remodelling |
|-----------------|-----------------------|-----------------------|--------------------------------|----------------------------|
| Scaphocephalus  | 2                     | 1                     | 2                              | /                          |
| Trigonocephalus | /                     | 2                     | /                              | /                          |
| Plagiocephalus  | 2                     | /                     | /                              | /                          |
| M. Crouzon      | /                     | /                     | /                              | 1                          |
| M. Apert        | /                     | /                     | /                              | 1                          |
| Insgesamt       | 4                     | 3                     | 2                              | 2                          |

Tabelle 6: intra- und postoperative Komplikationen

### 3.11 Peri- und postoperatives Management

Die mittlere Verweildauer im Krankenhaus betrug für alle Kinder mit Craniosynostosen im Mittelwert 10 Tage. Der postoperative Aufenthalt auf Intensivstation lag durchschnittlich bei einem Tag. Die peri- und postoperative Antibiose wurde für eine Woche verabreicht. Es kam in der Regel ein Cephalosporin der 2. Generation zum Einsatz (Cefuroxim). Der Blutverlust wurde peri- und postoperativ durch die Gabe von Erythrozytenkonzentraten, Fresh Frozen Plasma und Thrombozytenkonzentraten ausgeglichen. Während der Ersatz von Erythrozyten und Blutplasma regelhaft erforderlich war, wurde der Ersatz von Thrombozyten drei Mal in der Gruppe Trigonocephalus (MW 66 ml, SD  $\pm$  29), einmal in der Gruppe Scaphocephalus (120 ml) und einmal bei einem Kind mit syndromaler Craniosynostose (105ml) erforderlich.

|                 | Scaphocephalus           | Trigonocephalus          | Plagiocephalus           | syndromale Erkrankung     |
|-----------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|---------------------------|
| Krankenhaus (d) | MW 9,7<br>(SD $\pm$ 1,9) | MW 9,6<br>(SD $\pm$ 1,9) | MW 9,8<br>(SD $\pm$ 1,9) | MW 9,4<br>(SD $\pm$ 0,89) |
| Intensiv (d)    | MW 1,1<br>(SD $\pm$ 0,2) | MW 1,1<br>(SD $\pm$ 0,2) | MW 1,1<br>(SD $\pm$ 0,3) | MW 1,2<br>(SD $\pm$ 0,4)  |
| Antibiose (d)   | MW 7,2<br>(SD $\pm$ 1,6) | MW 7<br>(SD $\pm$ 1,7)   | MW 7,3<br>(SD $\pm$ 1,5) | MW 6,8<br>(SD $\pm$ 1,1)  |
| EK (ml)         | MW 182<br>(SD $\pm$ 126) | MW 271<br>(SD $\pm$ 194) | MW 135<br>(SD $\pm$ 62)  | MW 221<br>(SD $\pm$ 128)  |
| FFP (ml)        | MW 112<br>(SD $\pm$ 96)  | MW 153<br>(SD $\pm$ 97)  | MW 70<br>(SD $\pm$ 31)   | MW 130<br>(SD $\pm$ 65)   |
| TK (ml)         | (1 x 120)                | MW 66<br>(SD $\pm$ 29)   | /                        | (1x 105)                  |

**Tabelle 7: Behandlungsdauer, Antibiose und Bluttransfusionen der syndromal und nicht syndromal assoziierten Craniosynostosen während des klinischen Aufenthaltes**

## 4. Diskussion

### Auswahl des Patientenkollektivs und Erhebung der Daten

Craniosynostosen sind Erkrankungen, welche relativ selten auftreten. Die Inzidenz für nichtsyndromale Craniosynostosen in Deutschland liegt bei 1 : 1.000 (Berg et al. 1997). In der Uniklinik Gießen wurden im Zeitraum des Jahres 2003 - 2011 pro Jahr durchschnittlich 11 Kinder mit Craniosynostosen operiert. Die hier dargestellten Ergebnisse basieren auf einer Fallzahl von 51 Kindern, denn es waren nicht alle Daten der operierten Kinder erfasst. Ein bekanntes Phänomen von retrospektiven Studien ist, dass zu untersuchende Parameter nicht lückenlos dokumentiert werden, wie es bei einer prospektiven Studie mit extra angelegten Dokumentationsbögen der Fall wäre. So kommt es, dass unregelmäßig einzelne Messungen in den Gruppen vor und nach OP fehlen. Der sehr selten auftretende Plagiocephalus ist in der hier vorliegenden männlichen Untersuchungsgruppe nur zwei Mal aufgetreten. Die präoperative Messung des Patienten 1 und die postoperative Messung des Patienten 2 liegen außerhalb des Zeitraumes, für den es die vergleichenden Normperzentilen gibt. Ebenso fehlen die korrespondierenden Werte (postoperative Messung des Patienten 1 und präoperative Messung des Patienten 2). Dennoch wurden beide Patienten zur Vollständigkeit in dieser Studie angegeben, auch wenn eine valide Interpretation der Daten hinsichtlich der Bamboo-scaffold Technik nicht möglich ist. Beide Fälle sind als eingeschränkte Einzelfallbeschreibung für ein sehr selten vorkommendes Krankheitsbild anzusehen.

In der Gruppe der weiblichen Patienten mit Plagiocephalus fehlt in der Messung der maximalen Circumferenz eine präoperative Messung, in den darauffolgenden Messungen fehlen durchweg 2 Messwerte. Es wurden die zwei unvollständig vermessenen Patienten in die Untersuchung aufgenommen, um postoperativ eine höhere Fallzahl der Messungen dieser Craniosynostosenform zu erreichen. Auch wurden die postoperativen Messungen eines Patienten mit Morbus Crouzon dargestellt, zu denen es keine präoperativen Werte gibt. Da es sich hier ebenfalls um eine seltene syndromale Craniosynostose handelt (in den 9 Jahren des retrospektiven Untersuchungszeitraumes wurde an dieser Klinik nur zwei Mal ein Patient mit Morbus Crouzon operiert) erschien die Darstellung des Patienten wichtig. Gleiches gilt für den einzelnen Fall des Patienten mit Muenke Syndrom. Es liegen hier keine präoperativen Werte vor und der Patient wurde erst im Alter von 12 Monaten operiert. Messwerte des Patienten bis drei Jahre nach OP lagen vor.

Eine Erhöhung der Fallzahlen und damit der vollständigen Vermessungen wäre prinzipiell durch multizentrische Studien möglich, jedoch wird die Bamboo-scaffold Technik in nur wenigen Kliniken durchgeführt. Zudem ist es fraglich, ob die anthropometrischen Messungen in allen Kliniken nach gleichen Standards, wie in dieser Studie beschrieben, erhoben werden. Darüber hinaus ist natürlich bei allen Operationen nicht nur die angewandte Technik, sondern auch das Können des Operateurs, von erheblicher Bedeutung. Im Rahmen dieser retrospektiven monozentrischen Studie wurden alle Patienten maßgeblich durch den gleichen Operateur behandelt, sodass von relativ konstanten Behandlungsabläufen auszugehen ist. Bei multizentrischen Studien, mit mehreren Operateuren unterschiedlicher Erfahrung und operativem Können, wäre der Behandlungserfolg entsprechend schwieriger zu beurteilen. Erst bei sehr groß angelegten multizentrischen Studien wird sich dieser „Fehler“ ausgleichen, was aber aufgrund der seltenen Anwendung der Bamboo-scaffold Technik in anderen Zentren nicht zu erreichen ist. Deshalb wurde für diese Studie ein Beobachtungszeitraum von neun Jahren gewählt. Es erhöhen sich dadurch die Fallzahlen bei relativ gleichbleibenden Standards der operativen Behandlung. Das retrospektive Studiendesign könnte Auswirkungen auf die erfassten peri- und postoperativen Komplikationen haben, welche eventuell höher anzusetzen sind, als es aus den Unterlagen hervorging. Die zur Erhebung der Studie benötigten Patientendaten wurden zwar größtenteils standardisiert vorgefunden, teilweise musste aber auch auf Operationsberichte, Entlassungsbriefe sowie auf die Ergebnisse bildgebender Verfahren zurückgegriffen werden, um die Datensätze zu vervollständigen. Auch kann es sein, dass Patienten, die mit der Behandlung unzufrieden waren, sich an ein anderes Zentrum zur weiterführenden Behandlung gewandt haben. Diese Patienten wären dann nicht im Rahmen der postoperativen Komplikationen erfasst.

## **1. Lassen sich Craniosynostosen mit anthropometrischen Parametern klassifizieren und gibt es spezifische anthropometrische Besonderheiten der jeweiligen Craniosynostosenform?**

Ziel anthropometrischer Messungen ist es, die Form des Schädels aussagekräftig mithilfe von Zahlenwerten wiederzugeben.

Angaben wie der Cranial Index oder des Cranial Vault Asymmetry Index geben nur das Verhältnis in einer Ebene wieder. Informationen über die absolute Größe, das Volumen oder die dreidimensionale Form, werden mit den Werten nicht erfasst. Der Vorschlag von Christofides und Steinmann (2010), den Cranial Index graphisch mit der transversalen Circumferenz in Beziehung zu setzen, bietet hier sicher eine sinnvolle Möglichkeit, die Messergebnisse um eine Dimension zu erweitern. Jedoch werden auch hier nicht alle Ausprägungen der Schädeldeformitäten (z.B. Höhe) erfasst und die Aussagekraft ist dadurch ebenfalls begrenzt. Ein Therapieerfolg der Behandlung eines Trigenocephalus ist mit den genannten Parametern nicht vollständig zu beschreiben. Neben der Verwendung von Maßband und Messzirkel ist die computergestützte, dreidimensionale Berechnung der Kopfform eine weitere Möglichkeit zur anthropometrischen Messung. Hierzu können die Daten mittels CT oder MRT erhoben werden. CT und MRT Scans werden jedoch nicht als Routineverfahren bei einfachen Craniosynostosen verwendet (Jünger et al. 2001). Die Kosten und oftmals erforderliche Sedierung des jungen Patienten sind Gründe, welche gegen den routinemäßigen Einsatz einer Computertomografie sprechen. Gegen eine routinemäßige CT Untersuchung spricht zudem die Strahlenexposition des Patienten. Fearon et al. (2007) und Engel et al. (2012) sehen für die CT- und MRT Untersuchungen aufgrund der möglichen Nebenwirkungen und dem Kostenfaktor nur noch sehr eingeschränkte Indikationen. Seit einigen Jahren ist die 3-dimensionale Analyse mittels Fotoscan (Wilbrand et al. 2012a; Marcus et al. 2009) in der klinischen Anwendung möglich. Nach Schaaf et al. (2010) ist die dreidimensionale fotografische Analyse besser dazu in der Lage, komplette quantitative und qualitative Aussagen über die Kopfform zu treffen, als es zweidimensionale Messungen vermögen. Die Untersuchung ist einfach und schnell durchzuführen, bedarf keiner Sedierung des Kindes, ist vom Untersucher unabhängig reproduzierbar und setzt den Patienten keiner Strahlenbelastung aus (Wilbrand et al. 2012a). Wong et al. (2008) beschreiben die 3D-Fotografie als eine zuverlässige Möglichkeit, die Schädelform zu erfassen. Im Gegensatz zur Anthropometrie mittels

Maßband, welche als einfachste und kostengünstigste Möglichkeit der Schädeluntersuchung anzusehen ist, hat die 3D-Fotografie jedoch zurzeit noch das Problem, dass bislang keine neuen und aussagekräftigen Normkollektive bzw. Indizes zur Beurteilung und Klassifikation der Schädelform vorliegen, welche durch die dreidimensionale Vermessung möglich wären. Eine Sonderform der anthropometrischen Klassifikation von Craniosynostosen ist die sehr häufig angewandte Klassifikation nach Whitaker (1987). Hier liegt eine subjektive Beschreibung ohne eine Vermessung des Schädels vor, welche angibt, ob ein weiterer operativer Eingriff vorgenommen werden sollte oder nicht.

Die klassischen Schädelformen der einzelnen Craniosynostosen nach Renier et al. (2000) sind teilweise mithilfe anthropometrischer Messungen möglich und sollen im Folgenden genauer beschrieben werden.

### **Scaphocephalus:**

Der typische Parameter zur Beurteilung des Scaphocephalus ist der Cranial Index. Mithilfe des Cranial Index wird das Längen-Breitenverhältnis des Schädels angegeben und er wird gerne zur Beschreibung des Therapieerfolges angewandt. Liegt, wie beim Scaphocephalus angenommen, eine kompensatorische Verlängerung des Schädels bei zu kleiner Schädelbreite vor, so ist der Cranial Index kleiner als in der Norm. Nach Farkas (1994) liegt der Cranial Index bei gesunden weiblichen Probanden im ersten Lebensjahr bei ca. 75 und bei männlichen Probanden bei ca. 76. Debakan (1977) gibt einen Cranial Index von 77,6 - 78,8 bei Kindern der gesunden Norm im Alter zwischen 6 und 9 Monaten an. Zu beachten ist, dass die Studien von Debakan und Farkas auf nur geringen Fallzahlen beruhen (20 - 25 Probanden). Zudem wird bei den Normwerten nach Farkas ein Mittelwert gebildet, der alle Kinder im 1. Lebensjahr erfasst. Im ersten Lebensjahr unterliegt der Schädel jedoch einem großen Wachstum. Die Normwerte von Debakan beschreiben hingegen Mittelwerte im 6., 9. und 12. Lebensmonat und ermöglichen dadurch einen genaueren Vergleich. Der Cranial Index berücksichtigt nicht die Höhe des Schädels oder mögliche Asymmetrien (Christofides und Steinmann 2010).

### **Trigonocephalus**

Durch den frühzeitigen Verschluss der Metopicanht entwickelt sich die vordere Schädelgrube des Trigonocephalus nicht ausreichend in die Breite und es entsteht eine dreieckige Kopfform mit Vorwölbung im Bereich der Metopicanht. Es gibt für den

Trigonocephalus keine einheitlich angewandte Methode, um die Deformität zu klassifizieren. Oft wird ein bildgebendes Verfahren wie CT oder MRT durchgeführt. Bottero et al. (1998) setzen dort eine intercoronale und eine interparietale Distanz zueinander, in Relation auf Höhe des am meist anterolateral gelegenen Punktes der Ventrikel. Ruiz-Correa et al (2008) entwickelten den Trigonocephaly Severity Index (TSI) für Metopicanahstsynostosen. Dieser Index ist ebenfalls nur durch ein schnittbildgebendes Verfahren zu berechnen und setzt drei Strecken (bifrontaler Durchmesser auf Höhe der Sutura coronalis; bifrontaler Durchmesser auf der Hälfte der Strecke zwischen der Sutura coronalis und der vordersten Stelle des Os frontale; biparietaler Durchmesser) in Relation zueinander. Beckett et al. (2012) haben eine weitere Möglichkeit zur Schweregradeinteilung von Trigonocephalien bei Metopicanahstsynostose veröffentlicht: schwer erkrankte Patienten haben demnach einen bifrontalen Winkel kleiner als 124 Grad, mittelschwer erkrankte Patienten haben einen bifrontalen Winkel größer als 124 Grad. Der bifrontale Winkel ist über eine Computertomographie messbar.

2016 wurde durch Wang et al. der Metopic Index veröffentlicht. Um diesen zu errechnen wird eine definierte Strecke der vorderen Schädelgrube durch die Schädelbreite (Distanz zwischen den Punkten Eurion beidseits) dividiert. Diese Strecke kann mittels CT oder Maßband bzw. Zirkel gemessen werden. Es gibt für die zuvor genannten Werte keine validen Normangaben. Erfolg versprechen dreidimensional aufbereitete Datensätze der Schädelvolumen, welche mit 3D-Fotografie erhoben werden. Es handelt sich um eine effektive Methode um dreidimensionale Veränderungen des Schädels objektiv zu beschreiben (Wilbrand et al. 2012a). Eine Beurteilung des anterioren Schädelvolumens, welches erwartungsgemäß beim Trigonocephalus erniedrigt ist, könnte mit der 3D Fotografie leicht erfolgen. Wichtig wäre hier eine Datenbank mit Normdaten für das intrakranielle Volumen, um die Ergebnisse besser beurteilen zu können.

### **Plagiocephalus**

Abhängig von der jeweiligen verschlossenen Schädelnaht der betroffenen Patienten kann ein anteriorer Plagiocephalus (unilaterale Synostose der Sutura coronalis) oder ein posteriorer Plagiocephalus (vorzeitige Synostose der Lambdanaht) vorliegen. Es imponiert klinisch eine Abflachung des Schädels auf der betroffenen Seite, oft verbunden mit einer Vorwölbung der kontralateralen Seite. Es entsteht eine Asymmetrie

des Schädels. Es gibt auch hier bei den anthropometrischen Vermessungen mit Maßband oder CT das Problem, dass keine anerkannten Standards zur vollständigen Beurteilung eines Plagiocephalus vorliegen.

Ein verbreitetes Kriterium zur Beurteilung des Plagiocephalus ist der CVAI, welcher abhängig von der Schädelgröße eine Beurteilung der Asymmetrie ermöglicht. Es werden bei der Vermessung des CVAI jedoch nur zwei Streckenlängen in Relation gesetzt, sodass die dreidimensionale Aussagekraft eingeschränkt ist. Nach Besson et al. (2002) sind viele Empfehlungen zur Vermessung des Plagiocephalus nicht reproduzierbar oder beziehen sich auf die Schädelbasis, nur wenige auf die Form der Schädelhöhle. Die von Besson et al. (2002) vorgeschlagene Vermessung von CT Bildern (32 Radian zu einem definierten Schädelmittelpunkt in der mediolabyrinthalen Ebene) erscheint aufwändig, aber reproduzierbar und liefert eine deutlich genauere Aussage über die Deformität als es mit der Angabe des CVAI möglich ist. Jedoch basiert diese nach Besson et al. (2002) vorgestellte Möglichkeit auf dem Vergleich von lediglich 10 erkrankten und drei gesunden Kindern. Es existieren auch hier keine validen Normwerte. Weitere Untersuchungen in einem größeren Kollektiv wären wünschenswert, um eine aussagekräftigere Normgruppe zum Vergleich zu generieren.

### **Brachycephalus / Oxycephalus**

Beim Brachycephalus besteht im Vergleich zum normal gewachsenem Schädel ein zu kurzer Längsdurchmesser bei zu großem Querdurchmesser. Folglich ist der Cranial Index gut geeignet, um einen Aspekt der Veränderungen am Neurokranium zu beschreiben. Die Veränderungen des Viscerocraniums bei Brachycephalie, wie Hypertelorismus oder eine Vorwölbung der Stirn, werden mit dem Cranial Index nicht erfasst. Auch der Oxycephalus, welcher durch ein kompensatorisches spitz zulaufendes Wachstum in die Höhe gekennzeichnet ist, kann mit dem Cranial Index nur zweidimensional beurteilt werden. Die dritte Dimension zur vollständigen Beurteilung fehlt. Es existiert für den Brachycephalus wie auch den Oxycephalus keine anerkannte Klassifikation zur Beurteilung des Schweregrades.

## **2. Wie entwickeln sich die relevanten anthropometrischen Parameter durch die angewandte Bamboo-scaffold Technik jeweils für die Synostoseformen Scaphocephalus, Trionocephalus und Plagiocephalus im Vergleich zu Normkollektiven?**

### **Scaphocephalus:**

Das Missverhältnis von Schädelhöhe zu Schädelbreite hat sich im Laufe der Untersuchungen positiv entwickelt: interessanter Weise zeigten sich in unseren Erhebungen jedoch nur geringe Unterschiede der Schädelbreite bei Kindern mit Scaphocephalus im Vergleich zu gesunden Kindern. Die Schädelbreite beim Scaphocephalus, welche in der Literatur oft als zu schmal angegeben wird, war bei den männlichen und weiblichen Kindern präoperativ bezogen auf die Normperzentilen annähernd im Normbereich: es lagen alle männlichen Kinder mit Scaphocephalus präoperativ zwischen der 3. und 90. Normperzentile der Schädelbreite. Dabei befanden sich nur 26,7 % unterhalb der 10. Perzentile. Bei den weiblichen Kindern mit Scaphocephalus lag präoperativ allenfalls eine Tendenz zur Verringerung der Schädelbreite vor: vier von sechs Kindern lagen zwischen der 50. und 3. Perzentile. Auch im postoperativen Verlauf zeigte sich die Entwicklung der Schädelbreite unauffällig und entsprach dem gesunden Vergleichskollektiv.

Das Postulat von Virchow (1851), nämlich dass bei Scaphocephalus die Schädelbreite verringert ist und die Schädelhöhe größer, scheint in dieser Studie nur teilweise zuzutreffen. Es zeigt sich zwar präoperativ ein verlängerter Schädel, jedoch keine Verminderung der Schädelbreite. Somit stellt sich die Frage, ob die Synostose der Sutura sagittalis lediglich eine Verlängerung des Schädels in der Wachstumsphase bewirkt. Wenn allerdings nicht nur die Sutura sagittalis für das Breitenwachstum des Schädels verantwortlich ist, sondern auch andere Wachstumszentren des Schädels, so wäre eine Kompensation der Schädelbreite durch Wachstum in den anderen Bereich möglich. Zudem bleibt die Überlegung, wie sich die Schädelbreite im Verlauf des Heranwachsens des Patienten entwickeln würde. Es ist denkbar, dass sich das Postulat von Virchow (1851) erst bei 2 – 5 Jahre alten Kindern bestätigt, da hier das Schädelwachstum weiter vorangeschritten ist und die Schädeldeformität deutlicher hervortritt. Man erkennt anhand der Perzentilenkurven, dass der Cranial Index gesunder Kinder innerhalb der ersten 240 Lebenstagen einer größeren Schwankung unterliegt und sich erst dann zu stabilisieren scheint. In der vorliegenden Studie wurde durch die

Operation eine Korrektur des CI im Mittelwert von 68 auf 74 (Gruppe männlich), bzw. von 71 auf 76 (Gruppe weiblich), erreicht. Der Cranial Index wurde nach Farkas in Normwerte überführt. Es zeigt sich auch, dass der CI der Kinder mit Scaphocephalus präoperativ nicht in einem extremen Missverhältnis vorlag. Es ist aber möglich, dass der CI ohne operative Intervention im Laufe der weiteren Größenzunahme des Schädels mehr und mehr von der Norm abweicht und extremere Formen annimmt. Eine frühzeitige operative Behandlung ist deshalb wichtig, da kleinere Abweichungen besser operativ kompensiert werden können als sehr starke Abweichungen.

Greensmith et al. (2008) geben an, bei stark ausgeprägtem Scaphocephalus mithilfe der „Melbourne Operationsmethode“ hervorragende Ergebnisse zu erzielen. Präoperativ lag in dieser Studie der Mittelwert des CI aller Kinder mit Scaphocephalus bei 65 und stieg postoperativ auf 77,5 an. Verglichen mit den Normperzentilen nach Wilbrand et al. (2014) befindet sich der Cranial Index der Kinder, welche nach der Melbourne Methode operiert wurden, bis auf wenige Ausnahmen im unteren Bereich gesunder Kinder.

Die Schädellänge der Kinder mit Scaphocephalus unterlag im Beobachtungszeitraum nur einer geringen Änderung. Im Vergleich zu den Perzentilenkurven nach Wilbrand et al. (2014) lagen 85 % der operierten männlichen Kinder und 66 % der operierten weiblichen Kinder mit Scaphocephalus weiterhin oberhalb der 90. Perzentile. Laut Operateur wurde aufgrund einer möglichen resultierenden intrakraniellen Druckerhöhung bei den Operationen auf eine forcierte Verkürzung des Schädels verzichtet.

Nach Christofides und Steinmann (2010) liegt der kombinierte Wert aus Cranial Index und transversale Circumferenz, für die untersuchte männliche Gruppe auf dem Male head-shape Chart, nur einen Prozentpunkt außerhalb des Normkollektives. Auch die weibliche Gruppe der operierten Kinder lag nach dieser Bildtafel im Normbereich. Eine Asymmetrie des Schädels ist beim Scaphocephalus in der Regel nicht ausgeprägt und nur sehr wenige Kinder zeigten eine Asymmetrie des Schädels.

Der CVAI unterlag entsprechend bei den männlichen und weiblichen Kindern während des Untersuchungszeitraumes keiner ausgeprägten Änderung.

### **Trigonocephalus:**

Eine anerkannte objektive Möglichkeit zur Beurteilung des Schweregrades des Trigonocephalus gibt es nicht. Für die postoperative Beurteilung ist anzunehmen, dass es durch die intraoperative Auswölbung des abgeflachten Os frontale zu einer Zunahme des Kopfumfanges kommt.

Vergleicht man den Verlauf der maximalen Circumferenz der Gruppe der weiblichen Patienten mit Trigonocephalus, so erkennt man auch hier eine Zunahme im Vergleich zu den Normperzentilen nach Wilbrand (2014): postoperativ lagen alle Patienten oberhalb der 50. Perzentilenkurve. Vergleicht man die postoperativen Werte mit den erhobenen Normwerten von Debakan (1977), dann ist die maximale Circumferenz bei den operierten Kindern im Mittelwert ca. einen Zentimeter kleiner als die Norm. Verglichen mit Normwerten von Farkas (1994) liegen die Mittelwerte einen Zentimeter über der Norm (m) bzw. 0,3 cm über der Norm (w). Die häufig bei Trigonocephalus auftretende Schädelasymmetrie besserte sich deutlich in den postoperativen Ergebnissen. Verglichen mit den Normperzentilen nach Wilbrand et al. (2014) lagen die untersuchten Gruppen im CVAI zwischen der 3. und bis unterhalb der 90. Perzentile (m) bzw. im Bereich der 25.-50. Perzentile (w). Insgesamt senkte sich der CVAI bei beiden Geschlechtern deutlich durch die Operation. Der Cranial Index unterlag durch die OP keiner nennenswerten Änderung. Ursache hierfür ist, dass intraoperativ keine Änderungen am Breite-Längenverhältnis durchgeführt wurden.

### **Plagiocephalus:**

Aufgrund der geringen Fallzahl wird nur auf die Gruppe der weiblichen Patienten zurückgegriffen. Anhand der Ergebnisse ist zu erkennen, dass durch die Operation eine deutliche Verbesserung der Asymmetrie erreicht wurde. So lag z.B. postoperativ eine deutliche Verbesserung des CVAI vor. Die Werte des CVAI lagen präoperativ im Bereich der 90. bis 97. Perzentile und näherten sich postoperativ der 50. Perzentile. Es verbesserte sich bei den weiblichen Patienten der CVAI im Mittelwert von 6,5 % (SD 1,9 %) auf postoperativ 2,2 % (SD 1,1 %). Laut Schaaf et al. (2010) sowie Loveday und de Chalain (2001) liegt die Grenze zur behandlungsbedürftigen Asymmetrie bei einem CVAI von über 3,5 %, während ein CVAI von 0 % eine absolute Symmetrie bedeutet. Mithilfe der Bamboo-scaffold Technik konnte so die Asymmetrie effektiv behandelt werden.

Da beim Plagiocephalus intraoperativ keine Korrekturen an Breite oder Länge des Schädels vorgenommen werden mussten sieht man, dass sich der Wert des Cranial Index nur gering nach der Operation geändert hatte (Mittelwert präoperativ:  $89 \pm 11$ ;  $86 \pm 7$  postoperativ). Der CI lag prä- und postoperativ im Bereich der 50. bis 90. Perzentilenkurve, ein Patient lag jeweils über der 97. Perzentile.

Die maximale transversale und sagittale Circumferenz zeigten ebenfalls eine physiologische Größenzunahme ohne Korrektur.

### **3. Ist die „Bamboo-scaffold-Technik“ uneingeschränkt zur Korrektur prämaturer Craniosynostosen anwendbar?**

Die zuvor dargestellten postoperativen Ergebnisse zeigen, dass die Operationstechnik bei allen klinisch apparenten Craniosynostosen angewendet werden kann. Da diese Technik das physiologische Größenwachstum des Neurocraniums ausnutzt, ist es wichtig, dass die Operation zu einem Zeitpunkt mit großem Wachstumspotential vorgenommen wird. Auch darf die Rigidität des Schädels durch die voranschreitenden Verknöcherungsprozesse nicht zu stark fortgeschritten sein. Bei einem Patientenalter von über 12 Monaten ist die Anwendung der Bamboo-scaffold Technik nur noch eingeschränkt möglich. In der Regel sollte dann teilweise oder vollständig auf rigide Osteosynthesesysteme zurückgegriffen werden. Auch Umformungen des Schädels, welche eine ungewohnt starke Korrektur einzelner Schädelanteile erfordern, geben teilweise die Indikation zu einer rigiden Osteosynthese.

Ein aussagekräftiger Vergleich publizierter Operationsmethoden untereinander, mit der Fragestellung, ob eine Operationsmethode der anderen überlegen ist, ist nicht möglich. Die Studien müssten hierzu einheitlich den Schweregrad der Schädeldeformität vergleichen und ebenso müssten Operationsalter und Messmethoden identisch sein. Auch die Erfahrung des Operateurs spielt für den Outcome einer Operation eine große Rolle. Greensmith et al (2008) zeigten in einer Arbeit die Ergebnisse von 30 Kindern (17 Kinder im follow up) mit Scaphocephalus, welche mittels der „Melbourne Method of Total Vault Remodelling“ operiert wurden. Sie empfehlen diese Operationsmethode bei allen schwer ausgeprägten Patienten mit Scaphocephalus. In der Studie erfolgt die Beurteilung des Operationserfolges aufgrund subjektiver Auswertungen von Fotografien (biparietale Verengung, Ausprägung des Stirn- und Hinterhauptscheitels) und CT-Untersuchungen (Vermessung des Cranial Index). Postoperativ stieg dort der CI von einem Mittelwert von 64,6 auf 74 (SD 4). Das entspricht dem Ergebnis der Bamboo-scaffold Technik (Anstieg des CI von 68 auf 74 in der männlichen Gruppe, bzw. von 71 auf 76 in der weiblichen Gruppe). Kaiser (1988) beschreibt die Effektivität der linearen Craniektomie und einer weiteren ausgedehnten Craniektomie anhand von 50 Kindern mit Scaphocephalus. Es zeigte sich ein Anstieg des Cranial Index von 13 (MW). 11 % der operierten Kinder mit ausgedehnter Craniektomie behielten verbleibende Knochenlücken, welche sich nicht spontan verschlossen. Der Cranial Index wurde in der Studie von Kaiser (1988) anhand von Röntgenbildern vermessen.

Haberl et al. (2004) erläutern die Möglichkeit einer extendierten Craniektomie, bei welcher große Schädelanteile im Bereich der Sutura coronalis und Sutura lambdoidea entfernt werden, sowie die Sutura sagittalis in ca. 10 – 16 cm Breite resiziert wird. Es haben zufriedenstellende Ergebnisse in 85 % der Fälle („very good“ und „slight impairment“) vorgelegen. Die Beurteilung des Operationsergebnisses der 49 operierten Kindern beruhte auf „ästhetischen Kriterien“. Ein valider Vergleich mit anderen Studien ist nicht möglich.

Ein Vergleich mit andern Operationsmethoden bei der Behandlung des Trigenocephalus ist aufgrund der unterschiedlichen Studiendesigns ebenfalls sehr eingeschränkt möglich. Reinhart et al. (1996) erklären, in 88,2 % (n = 30) der Fälle „sehr gute“ bis „zufriedenstellende“ postoperative Ergebnisse bei bilateralen frontoorbitalen Advancements unter der Verwendung von Titan-Miniplatten zu haben. Die Einteilung beruhte aufgrund subjektiver Befundung der Ästhetik. Guzman et al (2010) empfehlen für die Korrektur eines Trigenocephalus ebenfalls das frontorbitale Advancement, mit einer en block Craniektomie des Os frontale und unter der Verwendung von resorbierbaren Plattensystemen. Es handele sich bei dieser Operationstechnik um eine Anwendung mit exzellentem klinischem Outcome. Der klinische Outcome wurde anhand der Kriterien Symmetrie der Orbitae und der Stirn, der Zufriedenheit der Eltern sowie der Notwendigkeit einer Folgeoperation ermittelt. In der Studie waren 70 Kinder mit Craniosynostosen eingeschlossen, darunter 19 Kinder mit Trigenocephalus. Engel et al (2011) führten an 54 Kindern mit Trigenocephalus ein modifiziertes frontorbitale Advancement durch. Es wurden in 50 Fällen Miniplatten aus Titan und in 4 Fällen resorbierbare Plattensysteme zur Osteosynthese verwendet. Die Autoren beschreiben eine nur geringe Komplikationsrate. 43 der 54 operierten Kinder wurden nach Whitaker in Kategorie I klassifiziert, 10 Kinder in die Kategorie II und ein Kind in die Kategorie III. Sie beschreiben Ihre Ergebnisse als generell ästhetisch zufrieden stellend, mit wenigen Komplikationen und einem kurzen Krankenhausaufenthalt. In all diesen Studien hat kein anthropometrischer Vergleich mit Normkollektiven stattgefunden.

Yang et al (2018) führten an 10 Kindern mit anteriorem Plagiocephalus ein frontorbitales Advancement durch. Sie beurteilten die Operationstechnik durch CT-Bilder, welche mindestens ein Jahr nach Operation angefertigt wurden. Diese wurden mit präoperativen CT Bildern verglichen. Es wurde dann der „anterior cranial vault asymmetry index, ACVAI“ bestimmt, welcher nicht mit dem CVAI vergleichbar ist, da nur die Asymmetrie des vorderen Schädelanteils bewertet wird. Der ACVAI ist nicht

mit einem Messzirkel zu ermitteln. Das Operationsalter der Kinder lag mit 38,9 Monaten deutlich höher und es wurden keine Angaben zur angewandten Osteosynthese gemacht. Der ACVAI nahm laut Yang et al. im Mittelwert von 3,5 % (schwere Malformation) auf 1,5 % ab. Teilweise haben postoperativ negative ACVAI-Werte im Sinne einer Überkorrektur vorgelegen. Diese ist nach Yang et al. manchmal erforderlich, um zufriedenstellende Ergebnisse zu erreichen.

Die Behandlung der Craniosynostosen beruht also immer auf den Grundprinzipien des aktiven und passiven Remodellings sowie der Entfernung der verknöcherten Suturen. Die vorangestellten Studien zeigen, dass die drei Grundpfeiler der Operation je nach Standort und Lehrmeinung des OP-Zentrums unterschiedlich ausgeführt werden. Den Studien nach zu urteilen erzielen die Operateure mit den unterschiedlichen Techniken insgesamt sehr gute Ergebnisse. Ein valider Vergleich untereinander, ob eine Operationstechnik der anderen überlegen ist, ist aber nicht möglich.

Eine Studie von Salokorpi et al. (2015) zur Anwendung von resorbierbaren Plattensystemen (bestehend aus Polylactidoglycolid) im Rahmen einer operativen Korrektur der Plagiocephalie wurde 2015 publiziert. Es wurden im Rahmen eines supraorbitalen Advancements und frontalen Remodelling 17 Kinder mit Plagiocephalus operiert. Die resorbierbaren Platten wurden frontal intrakraniell angebracht und nicht extrakraniell. Im Bereich der Sutura coronalis hingegen sind extrakranielle Platten angebracht worden. Das soll eine bessere Ästhetik bewirken, da dickere resorbierbare Platten die Kopfhaut hervorwölben. Auch soll das Anbringen der Platten von intrakraniell das gleichmäßige appositionelle Wachstum des Schädels nicht behindern. Das Alter der Kinder bei Operation lag im Median bei 15,5 Monaten. Das Follow up lag zwischen 2 Monaten bis 12 Jahren. Die Autoren beschrieben das ästhetische Outcome ohne Zuhilfenahme von Messungen nach dem klinischen Erscheinungsbild. Die Operationstechnik habe zu exzellenten bis guten Ergebnissen geführt, nur in einem Fall habe ein befriedigendes oder schlechtes postoperatives Ergebnis vorgelegen. Ein Kind entwickelte eine Nekrose der Haut, welche über einer extrakraniell angebrachten Platte lag. Ein weiteres Kind habe eine mangelhafte postoperative Anlagerung der Haut über eine der Platte entwickelt, sodass diese Platte entfernt wurde.

Es ist bekannt, dass bei dem Abbau von Polylaktiden steriler Entzündungen entstehen können, da beim Abbau der pH-Wert des umliegenden Gewebes sinkt. In dieser Studie, bei welcher Polydioxanfäden verwendet wurden, ist eine solche Entzündung nicht aufgetreten. Das kann an dem relativ kleinen Patientenkollektiv liegen. Möglicher

Weise reichte das Kollektiv nicht aus, dass die Komplikation im Beobachtungszeitraum aufgetreten ist. Eine andere Ursache kann darin zu finden sein, dass durch das Nähen nur wenig Polydioxan zum Einsatz gekommen ist, und keine Übersäuerung des Gewebes stattgefunden hat.

#### **4. Wie war das peri- und postoperative Management der nicht syndromal erkrankten Kinder im Hinblick auf Hospitalisationszeit, Blutverlust, stationärem Verlauf und Komplikationen?**

Während des Beobachtungszeitraumes traten keine schweren Komplikationen wie Erblindung, Todesfälle oder postoperative neurologische Zwischenfälle auf. Bei zwei Kindern der Gruppe „Scaphocephalus“ (9,5 %) und zwei Kindern der Gruppe „Plagiocephalus“ (25 %) kam es intraoperativ zu einer Eröffnung der Dura Mater. Das entspricht einer Häufigkeit von 7,8 % bezogen auf alle operierten Kinder. Die eröffnete Dura mater wurde während des gleichen Eingriffs vom Chirurgen verschlossen. Es ergaben sich in diesen Fällen im weiteren Verlauf keine Komplikationen. Zum Zeitpunkt der OP ist die Dura Mater noch sehr fragil und wird in der Regel bei Hebung der Knochen verletzt. Das tritt auch bei höchster Sorgfalt des Operateurs auf und gehört zu einer typischen Komplikation der OP. Die eröffnete Dura Mater kann in den meisten Fällen sofort und ohne Folgen wieder verschlossen werden. Da sich die Bamboo-scaffold Technik durch die besondere Art der Osteosynthese von den anderen Operationstechniken unterscheidet, eher nicht durch die Art der Hebung des Knochens, kann die Verletzung der Dura Mater nicht als spezifische Komplikation der Bamboo-scaffold Technik angesehen werden.

Drei Kinder (ein Kind mit Scaphocephalus und zwei Kinder mit Trigonocephalus, das entspricht 6,5 % der nicht syndromal erkrankten Kinder und 5,8 % aller operierten Kinder) hatten nach Beendigung der Narkose eine pulmonale Obstruktion, sodass sich der Aufenthalt auf der Intensivstation verlängerte. Die pulmonale Obstruktion ist nicht als Komplikation der Bamboo-scaffold Technik zu werten. Es kam zu keinen Folgeschäden für die Kinder. Die mittlere Verweildauer im Krankenhaus von 9,7 Tagen ( $SD \pm 1,9$ ), davon 1,1 Tage ( $SD \pm 0,2$ ) in Intensivüberwachung, ist verglichen mit der Verweildauer in anderen Zentren, länger (Foltz und Loeser 1975, Guzman et al. 2010, Engel et al. 2011, Lee et al. 2012). Da die Verweildauer regelmäßig bei 10 Tagen lag, ist davon auszugehen, dass nicht individuelle Krankheitsverläufe oder Komplikationen die Aufenthaltsdauer erforderten. Der intraoperative Blutverlust schien bei Patienten mit Trigonocephalus etwas höher als bei Patienten mit Scaphocephalus und Plagiocephalus zu liegen, da eine Substitution von 271 ml (MW,  $SD \pm 194$  ml) Erythrozytenkonzentrat erforderlich war. Patienten mit Scaphocephalus und Plagiocephalus lagen deutlich unter diesem Wert (Scaphocephalus: MW 182 ml,  $SD \pm 126$  ml; Plagiocephalus: MW 135 ml,

SD  $\pm$  62 ml. Ein aufwändigeres Remodelling (frontoorbitales Advancement) mit längerer OP Zeit und mehr Osteotomien der Patienten mit Trigonocephalus kann laut Operateur für den erhöhten Blutverlust und Transfusionsbedarf verantwortlich sein. Bei 2 von 21 Kindern, für die Daten der 3 - Jahres Nachuntersuchung vorlagen, bestanden Knochenlücken von 4 cm Länge (beide Kinder hatten einen Scaphocephalus), welche operativ verschlossen werden mussten (Whitaker Index III-IV). Ein weiteres Kind (Plagiocephalus) entwickelte eine Torticollis infolge postoperativen Aufwärtsschielens. Verglichen mit Ergebnissen anderer Studien sind die aufgetretenen Komplikationen gering: Whitaker et al. (1987) untersuchten peri- und postoperative Komplikationen bei 164 Patienten, die an Craniosynostosen operiert wurden. Bei 3,7 % entwickelte sich eine Osteomyelitis. Ein Liquorverlust kam in 1,2 Prozent der Fälle (drei Patienten) vor. Davon mussten zwei Patienten operativ behandelt werden. Ein Hydrocephalus trat bei 1,8 Prozent der operierten Kinder auf und musste operativ korrigiert werden. McCarthy et al. (1995) untersuchten die Komplikationen bei Operationen von isolierten Craniosynostosen und verglichen diese mit den Komplikationen bei syndromalen Formen der Craniosynostose und Pansynostosen. Eine perioperative Komplikationsrate, welche einen verlängerten stationären Aufenthalt oder zweiten stationären Aufenthalt erforderte (Wundinfektionen, postoperativer Hydrocephalus, Liquorverlust), lag bei den isolierten Craniosynostosen deutlich geringer (5,0 %, Mortalitätsrate 0 %) als in der Vergleichsgruppe mit syndromalen Formen der Craniosynostose und Pansynostosen (11,3 %, Mortalitätsrate 0,8 %). McCarthy beschreibt, dass in der Gruppe der isolierten Craniosynostosen postoperativ 12,5 % der Patienten der Gruppe III - IV des Whitaker-Index entsprachen und erneut operiert werden mussten. In der Gruppe der syndromalen Craniosynostosen und Pansynostosen waren es 26,3 %. Verglichen mit den Ergebnissen der Bamboo-scaffold Technik sind ist die Komplikationsrate in der Untersuchung von McCarthy hoch. Die Ursache wird im Patientenkollektiv zu finden sein. Mehrere Patienten mit Pansynostosen waren in der Studie von McCarthy vertreten. Die Pansynostosen erfordern ein ausgiebiges Remodelling und Entnahme großer knöcherner Anteile des Schädels und sind entsprechend häufiger mit Komplikationen verbunden. Sloan et al. (1997) beschreiben eine Komplikationsrate von 6,8 % und eine Mortalitätsrate von 0,8 % bei 250 operierten Kindern. 7,2 % der Kinder mussten erneut operiert werden (Whitaker Index III-IV). Seruya et al. (2011) zeigten in ihrer Studie eine Komplikationsrate von 3,3 % (hierunter Cerebralkontusion, Hämatome, Liquorverlust, Infektionen, Wundheilungsstörung) und keinen Todesfall bei 212

untersuchten Fällen. 10,8 % waren als nach Whitaker-Index in Klasse III/IV einzuordnen und bedurften einer Folgeoperation, wobei hierunter häufiger syndromale Synostosen vertreten waren. Auch in der Studie von Sloan et al. (1997) traten häufiger Komplikationen auf, als bei der Bamboo-scaffold Technik. Der Schweregrad der Synostose und das Alter bei Operation können hierauf Einfluss genommen haben. Es zeigt sich aber ein Trend, dass syndromale Craniosynostosen häufiger mit postoperativen Komplikationen verbunden sind, als allein auftretende Craniosynostosen.

Durch die Verwendung des resorbierbaren Nahtmaterials wird eine oft beschriebene Komplikation bei der Verwendung von Miniosteosyntheseplatten vermieden: die perossäre Transmigration des Osteosynthesematerials in Richtung intrakraniell. Diese Transmigration wurde mehrfach bei der chirurgischen Versorgung des wachsenden Schädels beobachtet und beschrieben (Fearon et al. 1995; Goldberg et al. 1995). Papay et al. (1995) führten in einem Zeitraum von drei Jahren an 20 Patienten eine zweite Schädelkorrektur mit Mikroplatten und Drähten als Osteosynthesematerial durch. Hierbei zeigte sich bei sieben Patienten, dass eine Transmigration des Metalls bis in das Schädelinnere stattgefunden hatte. Bei sechs Patienten hatte das Metall Kontakt zur Dura mater. Auch in einer Studie von Goldberg et al. (1995) zeigten 14,1 % der Platten eine Wanderungstendenz nach innen bis nach intrakraniell (6,6 %). Ein notwendiger Zweiteingriff zur rechtzeitigen Entfernung des Osteosynthesematerials ist somit in den meisten Fällen obligat, entfällt aber bei der Bamboo-scaffold Technik.

## **5. Gab es Unterschiede zwischen nicht syndromalen und syndromalen Craniosynostosen im peri- und postoperativen Management und Verlauf?**

Aufgrund der geringen Fallzahlen der Gruppe der syndromal erkrankten Kinder ist ein valider Vergleich möglich. In der Gruppe der syndromalen Craniosynostosen gab es im peri- und postoperativen Verlauf keine schwerwiegenden Komplikationen wie Erblindung, Todesfall oder neurologische Komplikationen. Es wurde intraoperativ bei keinem Kind mit syndromaler Craniosynostose die Dura Mater eröffnet. Kein Kind hatte eine postoperative pulmonale Obstruktion. Beides wäre aber nicht als eine direkte Folge der Bamboo-scaffold Technik zu werten. Bei einem Patienten mit M. Crouzon sowie der Patientin mit M. Apert wurde im Verlauf ein erneutes operatives Remodelling erforderlich (Whitaker Index III). Im Vergleich zu den Patienten ohne syndromale Craniosynostose zeigten sich keine Auffälligkeiten bezüglich der substituierten Erythrozyten, Plasma und Thrombozyten. Die Substitution mit 221 ml Erythrozytenkonzentrat (MW, SD  $\pm$  128) lag höher als bei Kindern mit Korrektur von Scaphocephalus und Plagiocephalus und unter dem MW der Kinder mit Trigonocephalus. Auch die Aufenthaltsdauer im Krankenhaus in Tagen (MW 9,4 SD  $\pm$  0,9), die Aufenthaltsdauer auf Intensivstation in Tagen (MW 1,1 SD  $\pm$  0,4) und die verabreichte Antibiose mit Cefuroxim in Tagen (MW 6,8 SD  $\pm$  1,1) zeigte gegenüber den nicht syndromal erkrankten Kindern mit Craniosynostosen keine Auffälligkeiten. Es ist davon auszugehen, dass die angegebenen Parameter des peri- und postoperativen Managements, unabhängig ob eine syndromal assoziierte Craniosynostose vorlag oder nicht, nach einem Standardchema erfolgten und im Rahmen der Behandlung keine Komplikationen auftraten.

Patienten mit syndromalen Formen der Craniosynostosen waren in der hier vorliegenden Untersuchung selten vertreten. Es ist davon auszugehen, dass bei höherer Patientenzahl syndromaler Craniosynostosen auch die Komplikationsrate häufiger erfasst worden wäre, nicht nur in absoluter, sondern auch in relativer Zahl.

## **6. Wie entwickelten sich die anthropometrischen Parameter syndromaler und komplexer Craniosynostosen im Vergleich mit der gesunden Kontrollgruppe?**

Aufgrund der geringen Fallzahlen ist es sinnvoll, im Folgenden die syndromalen und komplexen Craniosynostosen als Einzelfallbeschreibungen zu vergleichen. Ein direkter Vergleich der Gruppe syndromaler Erkrankungen „Plagiocephalus“ kann aufgrund des fortgeschrittenen Alters der Patienten nicht vorgenommen werden. Das Kind mit Muenke Syndrom wurde in einem Alter von 12 Monaten operiert. Die erste vorliegende Messung des Kindes wurde jedoch erst postoperativ durchgeführt. Der späte Operationszeitpunkt geht häufig mit einer komplizierteren Operation einher, da sich die Schädeldeformität mehr ausgeprägt hat und der Schädelknochen rigider ist. Der Cranial Index des Kindes lag mit 89 zunächst leicht oberhalb der Norm, verbesserte sich bis zum 4. Lebensjahr nach Farkas auf Normwerte. Auch der anfangs hohe CVAI (erste Messung im 24. Lebensmonat: 6,4) besserte sich im dritten und vierten Lebensjahr deutlich, zuletzt auf eine vollständige Symmetrie. Schädelbreite und Schädellänge zeigen, dass keine Wachstumsbehinderung vorlag. Die Behandlung des Patienten mit Muenke-Syndrom ist als erfolgreich anzusehen, trotz des späten Zeitpunktes der Operation.

Die beiden Patienten mit M. Crouzon sind männlich und hatten multiple Synostosen der Schädelnähte. Es lag ein Kleeblattschädel (Kind 1) und ein Brachycephalus (Kind 2) vor. Für Kind 2 fehlt die präoperative Messung. In der maximalen und sagittalen Circumferenz sowie Schädelbreite, Schädellänge und Cranial Index zeigte sich bei Kind 1 eine unauffällige Entwicklung: die Messungen waren prä- und postoperativ im Normbereich der Perzentilenkurven. Eine Abweichung von den Normperzentilen fand sich in der transversalen Circumferenz: hier lag das Kind in der 90. bis 97. Perzentile, welches Folge der Auswölbung im Schläfenbereich sein kann. Der CVAI lag mit 5,4 präoperativ und 5 postoperativ zwischen der 75. und 90. Perzentile und zeigt damit eine Asymmetrie an, welche oberhalb der Norm liegt. Die Asymmetrie wurde nur geringfügig durch die Operation verbessert. Zusammenfassend sieht man bei Kind 1 mit M. Crouzon kaum eine Änderung der Kopfform nach OP, da diese in vielen Parametern schon der Norm entsprach. Das 2. Kind mit M. Crouzon (Brachycephalus) zeigte auch postoperativ die Merkmale eines Brachycephalus: maximale und transversale Circumferenz oberhalb der 97. Perzentile, die sagittale Circumferenz zwischen 50. und 75. Perzentile. Auch in Bezug auf Schädelbreite und Schädellänge lag das Kind

postoperativ leicht oberhalb der 97. Perzentile, wobei eine Verkürzung der Schädelhöhe bei einem Brachycephalus zu erwarten gewesen wäre. Der Cranial Index von 92 (90. Perzentile) hingegen zeigt ein Missverhältnis von Schädelbreite zu Schädelhöhe (Schädelverkürzung) an. Eine Asymmetrie lag postoperativ nur gering ausgeprägt vor (CVAI zwischen 50. und 75. Perzentile). Leider fehlen hier die präoperativen Werte, sodass man die Ergebnisse nicht endgültig bewerten kann. Die präoperative Kopfform ist für die Operation und Korrekturmöglichkeiten so bestimmend, dass oft trotz Operation nur eine Linderung der Schädeldeformität geschaffen werden kann. Zu starke Korrekturen können nicht vorgenommen werden, da diese mit einer Hirndruckerhöhung oder Hirneinklemmung einher gehen könnten.

Das Kind mit Saethre Chotzen Syndrom lag in der maximalen und sagittalen Circumferenz prä- und postoperativ im Bereich der 50. Perzentile und damit im Normbereich. Auffallend ist die leichte Korrektur der transversalen Circumferenz von knapp unterhalb der 97. Perzentile auf die 90. Perzentile. Bei Schädelbreite und Schädelhöhe blieb das Kind gleichermaßen um die 50. Perzentile und damit im Normbereich. Der Cranial Index des Kindes war erhöht und lag postoperativ bei zwischen der 75. und 90. Perzentile. Der Wert wurde durch die OP nur gering nach unten korrigiert. Die deutlichste Änderung ist im Bereich des CVAI zu erkennen: dieser verringerte sich von 5 auf 1,4 und gelangte damit von oberhalb der 75. auf die 25. Perzentile. Es ist davon auszugehen, dass das Kind mit Saethre Chotzen Syndrom einen Plagiocephalus hatte, welcher durch die Operation sehr gut korrigiert wurde.

Das weibliche Kind mit M Apert hatte eine Craniostenose mit ausgeprägter Biconarthsynostose. Durch die ausgedehnte Operation wurde ausreichend intrakranieller Raum geschaffen, sodass das Hirnwachstum ungehindert stattfinden kann und die Craniostenose aufgelöst wird. In der maximalen, transversalen und sagittalen Circumferenz sowie Schädelhöhe wurde über die 97. Normperzentile hinaus überkorrigiert (die Korrektur der Schädelbreite erfolgte auf knapp unter der 97. Perzentile). In der transversalen Circumferenz lag das Kind schon präoperativ oberhalb der 97. Perzentile, welches als Folge des kompensatorischen Wachstums der Biconarthsynostose zu werten ist. Die anderen präoperativen Messungen lagen im Normbereich zwischen der 10. und 90. Perzentile. Der Cranial Index zeigte nicht das typische Bild einer Biconarthsynostose, denn dieser war mit 86 präoperativ nicht erniedrigt (75. Perzentile). Der Wert wurde durch die Operation auf 83 (50. Perzentile) nach unten korrigiert. Das Kind mit M. Apert hatte präoperativ eine in der Norm

befindliche Asymmetrie (CVAI = 2,6), welche sich postoperativ nochmals auf 1,4 verbesserte (25. Perzentile). Zusammenfassend wurde bei dem Kind mit M. Apert eine operative Überkorrektur angestrebt.

## **5. Zusammenfassung**

Die Bamboo-scaffold Technik ist eine Operationsmethode zur Behandlung von Schädeldeformitäten bei Craniosynostosen. Anstelle von starren Osteosynthesystemen wird bei der Bamboo-scaffold Technik resorbierbares Nahtmaterial zur Osteosynthese verwendet, sodass ein semiregider Verbund der Knochenanteile hergestellt wird. Die Fixation durch Nähte erfolgt dabei ähnlich wie bei einem Bambus-Baugerüst, wovon sich der Name dieser Operationstechnik ableitet. Ein Zweiteingriff zur Entfernung des Osteosynthesematerials entfällt.

Diese Arbeit untersucht die anthropometrische Entwicklung von Craniosynostosen nach operativer Korrektur mithilfe der Bamboo-scaffold-Technik.

Für die Auswertung wurden insgesamt 51 Kinder mit Craniosynostosen, die mithilfe der Bamboo-scaffold Technik im Zeitraum vom 01.01.2003 bis zum 31.03.2011 am Universitätsklinikum Gießen operiert wurden, retrospektiv untersucht.

In der Gruppe „Scaphocephalus“ wurde eine Korrektur des Cranial Index im Mittelwert von 68 auf 74 (Gruppe männlich), bzw. von 71 auf 76 (Gruppe weiblich), erreicht und damit in Normwerte überführt. Die häufig bei Trigonocephalus begleitende Asymmetrie wurde deutlich reduziert. Auch die Asymmetrie bei Plagiocephalie konnte verbessert werden und senkte sich von einem Bereich der 90. – 97. Perzentile auf die 50. Perzentile postoperativ.

Die direkte perioperative Komplikationsrate war gering und ist durchaus mit den Ergebnissen aus anderen Erhebungen zu vergleichen. In 4 Fällen wurde bei Operation die Dura mater eröffnet und 2 von 21 Kinder benötigten 3 Jahre nach OP ein erneutes operatives Remodelling. Kein Kind erlitt eine schwerwiegende Komplikation oder eine Wundinfektion.

Die Ergebnisse sprechen dafür, dass die Bamboo-scaffold Technik vor allem im ersten Lebensjahr eine sehr geeignete Methode ist, um Craniosynostosen operativ zu behandeln.

## 6. Summary

The bamboo-scaffold technique is a surgical method for the treatment of skull deformities in cases of craniosynostosis. Instead of rigid osteosynthesis systems the bamboo-scaffold technique utilizes absorbable suture material for osteosynthesis to achieve a semirigid connection of bone segments. Fixation by means of sutures is achieved similar to a bamboo construction scaffolding, the reason for the name of this surgical technique. A second procedure to remove osteosynthesis material is unnecessary.

This work examines the anthropometric development of craniosynostoses following surgical correction by means of the bamboo-scaffold technique.

This study examines retrospectively a total of 51 children with craniosynostoses who were operated by means of the bamboo-scaffold technique at the University Hospitals Giessen between January 1, 2003 and March 31, 2011.

In the group “scaphocephalus”, a reduction of the cranial index in mean was achieved from 68 to 74 (male group), respectively from 71 to 76 (female group). The asymmetry of trigonocephalus was significantly reduced. As well the asymmetry of plagiocephalus could be improved and decreased from a range of the 90th - 97th percentile to the 50th percentile after surgery.

The direct complication rate was low and comparable to other reports in the literature. 4 times the dura mater was harmed during surgery and 2 of 21 children needed to have a remodelling of the skull again 3 years later. No child suffered a serious complication or wound infection.

These results emphasize that the bamboo-scaffold technique is especially useful in the first year of life to surgically treat craniosynostosis.

## Glossar

|       |  |
|-------|--|
| 3D    | dreidimensional                        |
| ACVAI | Anterior Cranial Vault Asymmetry Index |
| Ch    | Charrière                              |
| cm    | Zentimeter                             |
| CI    | Cranial Index                          |
| CT    | Computertomographie                    |
| CVA   | Cranial Vault Asymmetry                |
| CVAI  | Cranial Vault Asymmetry Index          |
| EK    | Erythrozytenkonzentrat                 |
| eu    | Eurion                                 |
| FFP   | Fresh Frozen Plasma                    |
| f     | female                                 |
| ft    | frontal-temporal                       |
| g     | Glabella                               |
| i     | Inion                                  |
| ld    | lambdoidealer Punkt                    |
| m     | männlich                               |
| ml    | Milliliter                             |
| mm    | Millimeter                             |
| MRT   | Magentresonanztomographie              |
| MW    | Mittelwert                             |
| n     | Nasion                                 |
| obs   | Otobasion superius                     |
| OP    | Operation                              |
| op    | Opisthocranion                         |
| PET   | Positronen-Emissions-Tomographie       |
| $\pi$ | Phi                                    |
| ®     | Registered Trade Mark                  |
| s.    | siehe                                  |
| SB    | Schädelbreite                          |
| SD    | Standardabweichung                     |

|     |                                 |
|-----|---------------------------------|
| SL  | Schädellänge                    |
| TK  | Thrombozytenkonzentrat          |
| TSI | Trigonocephaly Severity Indices |
| w   | weiblich                        |

## Abbildungsverzeichnis

Alle Bilder stammen, sofern nicht anders vermerkt, aus der Abteilung für Mund- Kiefer- und Gesichtschirurgie der Uniklinik Gießen. Die Einverständniserklärungen der Patienten bzw. gesetzlichen Vertreter zur Publikation der Bilder im Rahmen wissenschaftlicher Arbeiten liegen vor. Fremdes Bildmaterial wurde gekennzeichnet und die Erlaubnis zur Abbildung in dieser Dissertation eingeholt.

|  |    |
|--|----|
| Abbildung 1: Skizze des Suturensystems von kranial (eigenes Bildmaterial).....                       | 6  |
| Abbildung 2: Skizze des Suturensystems von lateral (eigenes Bildmaterial) .....                      | 6  |
| Abbildung 3 a, b: 3D Rekonstruktion des Schädels bei Synostose der Sutura sagittalis ..              | 8  |
| Abbildung 4 a - c: klinisches Bild des Scaphocephalus.....   | 13 |
| Abbildung 5 a- c: klinisches Bild des Trigonocephalus.....   | 15 |
| Abbildung 6 a - c: klinisches Bild des anterioren Plagiocephalus .....                               | 17 |
| Abbildung 7 a - c: klinisches Bild des Brachycephalus .....  | 18 |
| Abbildung 8 a - c: klinisches Bild des Kleeblattschädels .....                                       | 19 |
| Abbildung 9 a, b: frontoorbitales Advancement .....  | 23 |
| Abbildung 10 a - c: Totale Kraniektomie nach Powiertowski bei Kleeblattschädel .....                 | 26 |
| Abbildung 11: $\pi$ -Procedure zur Korrektur einer Sagittalnaht (aus: Jane et al. 1978) .....        | 27 |
| Abbildung 12: Fixierung von Knochenfragmenten mit resorbierbaren<br>Osteosynthesematerial.....       | 29 |
| Abbildung 13: anthropometrische Schädelvermessung mit dem Messzirkel .....                           | 31 |
| Abbildung 14: Messung der maximalen Circumferenz .....   | 36 |
| Abbildung 15: Messung der Schädelbreite .....  | 37 |
| Abbildung 16: Messung der Schädellänge.....  | 38 |
| Abbildung 17: Messung der Schädeldiagonale .....   | 38 |
| Abbildung 18: sinusförmiger Schnittverlauf bei coronarer Schnittführung.....                         | 41 |
| Abbildung 19 a - f: chirurgische Korrektur des Trigonocephalus durch Bamboo-scaffold<br>Technik..... | 43 |
| Abbildung 20 a - d: chirurgische Korrektur des Plagiocephalus durch Bamboo-scaffold<br>Technik.....  | 44 |
| Abbildung 21 a - d: chirurgische Korrektur des Scaphocephalus durch Bamboo-scaffold<br>Technik.....  | 46 |

|  |    |
|--|----|
| Abbildung 22 a -c: Korrektur des Scaphocephalus mit Bamboo-scaffold Technik, vor Operation und ein Jahr danach ..... | 47 |
| Abbildung 23: Darstellung der Anzahl berücksichtigter Patienten im Verlauf .....                                     | 49 |
| Abbildung 25: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (m) .....                  | 52 |
| Abbildung 26: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (m) .....              | 53 |
| Abbildung 27: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (m) .....                 | 54 |
| Abbildung 28: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Scaphocephalus (m) .....                          | 55 |
| Abbildung 29: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Scaphocephalus (m) .....                           | 56 |
| Abbildung 30: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Scaphocephalus (m) .....                          | 57 |
| Abbildung 31: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Scaphocephalus (m) .....          | 58 |
| Abbildung 32: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (w) .....                  | 59 |
| Abbildung 33: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (w) .....              | 60 |
| Abbildung 34: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Scaphocephalus (w) .....                 | 61 |
| Abbildung 35: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Scaphocephalus (w) .....                          | 62 |
| Abbildung 36: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Scaphocephalus (w) .....                           | 63 |
| Abbildung 37: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Scaphocephalus (w) .....                          | 64 |
| Abbildung 38: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Scaphocephalus (w) .....          | 65 |
| Abbildung 39: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Trigenocephalus (m) .....                 | 66 |

|   |    |
|---|----|
| Abbildung 40: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Trionocephalus (m) .....     | 67 |
| Abbildung 41: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Trionocephalus (m) .....        | 68 |
| Abbildung 42: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Trionocephalus (m) .....                 | 69 |
| Abbildung 43: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Trionocephalus (m) .....                  | 70 |
| Abbildung 44: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Trionocephalus (m) .....                 | 71 |
| Abbildung 45: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Trionocephalus (m) ..... | 72 |
| Abbildung 46: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Trionocephalus (w) .....         | 73 |
| Abbildung 47: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Trionocephalus (w) .....     | 74 |
| Abbildung 48: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Trionocephalus (w) .....        | 75 |
| Abbildung 49: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Trionocephalus (w) .....                 | 76 |
| Abbildung 50: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Trionocephalus (w) .....                  | 77 |
| Abbildung 51: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Trionocephalus (w) .....                 | 78 |
| Abbildung 52: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Trionocephalus (w) ..... | 79 |
| Abbildung 53: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe Plagiocephalus (w) .....         | 81 |
| Abbildung 54: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe Plagiocephalus (w) .....     | 82 |
| Abbildung 55: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe Plagiocephalus (w) .....        | 83 |
| Abbildung 56: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe Plagiocephalus (w) .....                 | 84 |

|   |     |
|---|-----|
| Abbildung 57: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe Plagiocephalus (w) .....                                | 85  |
| Abbildung 58: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe Plagiocephalus (w) .....                               | 86  |
| Abbildung 59: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetry Index der Gruppe Plagiocephalus (w) .....               | 87  |
| Abbildung 60: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m) .....          | 88  |
| Abbildung 61: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m) .....      | 89  |
| Abbildung 62: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m) .....         | 90  |
| Abbildung 63: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m) .....                  | 91  |
| Abbildung 64: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m) .....                   | 92  |
| Abbildung 65: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m) .....                  | 93  |
| Abbildung 66: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetrie Index der Gruppe syndromale Craniosynostosen (m) ..... | 94  |
| Abbildung 67: Darstellung der Ergebnisse: maximale Circumferenz des M. Apert (w) .....                                    | 96  |
| Abbildung 68: Darstellung der Ergebnisse: transversale Circumferenz des M. Apert (w) .....                                | 97  |
| Abbildung 69: Darstellung der Ergebnisse: sagittale Circumferenz des M. Apert (w) .....                                   | 98  |
| Abbildung 70: Darstellung der Ergebnisse: Schädelbreite des M. Apert (w) .....  | 99  |
| Abbildung 71: Darstellung der Ergebnisse: Schädellänge des M. Apert (w) .....   | 100 |
| Abbildung 72: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Index des M. Apert (w) .....  | 101 |
| Abbildung 73: Darstellung der Ergebnisse: Cranial Vault Asymmetrie Index des M. Apert (w) .....                           | 102 |

## Tabellenverzeichnis

|   |     |
|---|-----|
| Tabelle 1: nichtsyndromale Craniosynostosen: Geschlechtsverteilung und Alter bei OP (MW $\pm$ SD).....  | 50  |
| Tabelle 2: syndromale Craniosynostosen: Geschlechtsverteilung und Alter bei OP.....   | 51  |
| Tabelle 3: Plagiocephalus Patient 1 (m): Einzelmesswerte .....  | 80  |
| Tabelle 4: Plagiocephalus Patient 2 (m): Einzelmesswerte .....  | 80  |
| Tabelle 5: Muenke Syndrom (m): Einzelmesswerte .....  | 95  |
| Tabelle 6: intra- und postoperative Komplikationen.....   | 103 |
| Tabelle 7: Behandlungsdauer, Antibiose und Bluttransfusionen der syndromal und nicht syndromal assoziierten Craniosynostosen während des klinischen Aufenthaltes..... | 104 |

## Literaturverzeichnis

**Alden TD, Lin KY, Jane JA (1999):** Mechanisms of premature closure of cranial sutures. *Childs Nerv Syst* 15 (11-12): 670-675.

**Alderman BW, Lammer EJ, Joshua SC, Cordero JF, Ouimette DR., Wilson MJ, Ferguson SW (1988):** An epidemiologic study of craniosynostosis: risk indicators for the currence of craniosynostosis in Colorado. *Am J Epidemiol* 128 (2): 431-438.

**Alperovich M, Vyas RM, Staffenberg DA (2015):** Is craniosynostosis repair keeping up with the times? Results from the largest national survey on craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 26 (6): 1909-1913.

**Antúnez S, Arnaud E, Cruz A, Marchac D, Renier D (2009):** Scaphocephaly: Part I: indices for scaphocephalic frontal and occipital morphology evaluation: long-term results. *J Craniofac Surg* 20 (2): 1837-1842.

**Arnold G, Beier HM, Herrmann M, Kaufmann P, Kretschmann H-J, Kühnel W, Schiebler TH, Schmidt W, Steininger B, Winckler J, van der Zypen E, Zilles K (1999):** Zentralnervensystem. In: Schiebler TH, Schmidt W, Zilles K (Hrsg.): *Anatomie*, 8. Auflage, Springer Verlag Berlin, 719-835.

**Beckett JS, Chadha P, Persing JA, Steinbacher DM (2012):** Classification of trigonocephaly in metopic synostosis. *Plast Reconstr Surg* 130 (3): 442-447.

**Berg K, Grundmann U, Wilhelm W, Krier C, Mertzlufft F (1997):** Kraniosynostose-Operationen im Kindesalter. *Anästhesiolog Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 32 (3): 138-150.

**Besson A, Pellerin P, Doual A (2002):** Study of asymmetries of the cranial vault in plagiocephaly. *J Craniofac Surg* 13 (5): 664-669.

**Bottero L, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac Daniel, Renier D (1998):** Functional outcome after surgery for trigonocephaly. *Plast Reconstr Surg* 102 (4): 952-958.

**Bradley CM, Alderman BW, Williams MA, Chechoway H, Fernbach SK, Greene C, Bieglow PL, Reif JS (1995):** Parental occupations as risk factors for craniosynostosis in offspring. *Epidemiology* 6 (3): 306-310.

**Chadduck WM, Chadduck JB, Boop FA (1992):** The subarachnoid spaces in craniosynostosis. *Neurosurg* 30 (6): 867-871.

**Christofides EA, Steinmann ME (2010):** A novel anthropometric chart for craniofacial surgery. *J Craniofac Surg* 21 (2): 352-357.

**Christophis P, Jünger TH, Howaldt HP (2001):** Surgical correction of scaphocephalie: experiences with a new procedure and follow-up investigations. *J Craniomaxillofac Surg.* 29 (1): 33-38.

**Clayman MA, Murad GJ, Steele MH, Seagle MB et al. (2007):** History of craniostygnosis surgery and the evolution of minimally invasive endoscopic techniques: the University of Florida experience. *Ann Plast Surg* 58 (3): 285-287.

**Collmann H, Sörensen N, Krauß J, Mühling J (1988):** Hydrocephalus in craniostygnosis. *Child's Nerv Syst* 4 (5): 279-285.

**Collmann H, Sörensen N, Kraus J (1996):** Consensus – trigonocephaly. *Childs Nerv Syst* 12 (11): 664-668.

**Collmann H, Sörensen N, Krauss J (1999):** Craniostygnosis - treatment, results, and complications. In: Choux M, diRocco C, Hockley AM, Walker ML (Hrsg.): *Pediatric Neurosurgery*. London, Curchill Livingstone 291-322.

**Cohen MM (1980):** Perspectives on craniostygnosis; *West J Med* 132 (6): 507-513.

**Cohen MM, MacLean RE (2000):** Craniostygnosis: diagnosis, evaluation, and management. 2. Auflage, Oxford University Press, London.

**Cohen SR, Holmes RE, Amis P, Fitchner H, Shusterman EM (2001):** Tacks: a new technique for craniofacial fixation. *J Craniofac Surg* 12(6): 596-602.

**David DJ, Poswilli D, Simpson D (1982):** The craniostygnoses. Springer, Berlin Heidelberg New York: 59-75.

**David LR, Wilson JA, Watson NE, Argenta LC (1996):** Cerebral perfusion defects secondary to simple craniostygnosis. *J Craniofac Surg* 7 (3): 177-185.

**Dekaban AS (1977):** Tables of cranial and orbital measurements, canial volume, and derived indexes in males and females from 7 days to 20 years of age. *Ann Neurol* 2 (6): 485-491.

**Delashaw JB, Persing JA, Broaddus WC, Jane JA (1989):** Cranial vault growth in craniostygnosis. *J Neurosurg* 70 (2): 159-165.

**Domeshek LF, Loyd AM, Schoenleber JM, Das RR, Nightigale RW, Mukundan S (2009):** Use of a three-dimensional, normative database of pediatric craniofacial morphology for modern anthropometric analysis. *Plast Reconstr Surg* 124 (6): 2076-2084.

**Engel M, Thiele OC, Mühling J, Hoffmann J, Freier K, Castrillon-Oberndorfer G, Seeberger R (2011):** Trigonocephaly: results after surgical correction of nonsyndromatic isolated metopic suture synostosis in 54 cases. *J Craniomaxillofac Surg* 40 (4): 347-353.

**Engel M, Castrillon-Oberndorfer G, Hoffmann J, Freudlsperger C (2012):** Value of preoperative imaging in the diagnostics of isolated metopic suture synostosis: a risk-benefit analysis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 65 (9): 1246-1251.

**Eppley BL, Morales L, Wood R, Pensler J, Goldstein J, Havlik RJ, Habal M, Losken A, Williams JK, Burstein F, Rozzelle AA, Sadove AM (2004):** Resorbable PLLA-PGA plate and screw fixation in pediatric craniofacial surgery: clinical experience in 1883 patients. *Plast Reconstr Surg* 114 (4): 850-856.

**Faber HK, Towne EB (1927):** Early craniectomy as a preventive measure in oxycephaly and allied conditions. With special reference to prevention of blindness. *Am J Med Sci* 173: 701-711.

**Fanghänel J (2004):** Zur funktionellen Anatomie des kindlichen Schädels. *DO* (02): 10-13.

**Farkas LG (1994):** Anthropometry of the head and face; 2. Auflage, Lippincott Williams and Wilkins: 244-249.

**Farkas LG, Hreczko TM, Katic MJ, Forrest CR (2003):** Proportion indices in the craniofacial regions of 284 healthy North American white children between 1 and 5 years of age. *J Craniofac Surg* 14 (1): 13-28.

**Fearon JA, Munro IR, Bruce DA (1995):** Observations on the use of rigid fixation for craniofacial deformities in infants and young children. *Plast Reconstr Surg* 95 (4): 634-637.

**Fearon JA, Singh DJ, Beals SP, Yu JC (2007):** The diagnosis and treatment of single-sutural synostoses: are computed tomographic scans necessary? *Plast Reconstr Surg* 120 (5): 1327-1331.

**Fearon JA (2003):** Rigid fixation of the calvaria in craniosynostosis without using "rigid" fixation. *Plast Reconstr Surg* 111 (1): 27-38.

**Fernbach SK (1998):** Craniosynostoses 1998: concepts and controversies; *Pediatr Radiol* 28 (9): 722-728.

**Foltz EL, Loeser AD (1975):** Craniosynostosis. *J Neurosurg* 43 (1) 43-47.

**Genitori L, Zanon N, Denis D, Erdinçler P, Achouri M, Lena G, Choux M (1994):** The skull base in plagiocephaly. *Child's Nerv Syst* 10 (4): 217-223.

**Gociman B, Marengo J, Ying J, Kestle JR, Siddigi F (2012):** Minimally invasive strip craniectomy for sagittal synostosis. *J Craniofac Surg* 23 (3): 825-828.

**Goldberg DS, Bartlett S, Yu JC, Hunter JV, Whitaker LA (1995):** Critical review of microfixation in pediatric craniofacial surgery. *J Craniofac Surg* 6 (4): 301-307.

**Greensmith AL, Holmes AD, Lo P, Maxiner W, Heggie AA, Meara JG (2008):** Complete correction of severe scaphocephaly: the Melbourne method of total vault remodeling. *Plast Reconstr Surg* 121 (4): 1300-1310.

**Guzmann R, Looby JF, Schendel SA, Edwards MS (2010):** Fronto-orbital advancement using an en bloc frontal bone craniectomy. *Neurosurgery* 68 (1): 68–74.

**Haberl H, Hell B, Zöckler MJ, Zachow S, Lamecker H, Sarrafzadeh A, Riecke B, Lanksch WR, Deufelhard P, Bier J, Brock M (2004):** Technical aspects and results of surgery for craniosynostosis. *Zentralbl Neurochir.* 65 (2): 65-74.

**Hankonson TC, Fontana EJ, Anderson RC, Feldstein NA (2010):** Surgical treatment of single-suture craniosynostosis: an argument for quantitative methods to evaluate cosmetic outcomes. *J Neurosurg Pediatr* 6 (2): 193-197.

**Hassler W, Zentner J (1990):** Radical osteoclastic craniectomy in sagittal synostosis. *Neurosurgery* 27 (4): 539-543.

**Huang MH, Gruss JS, Clarren SK, Mouradian WE, Cunningham ML, Roberts TS, Loeser JD, Cornell CJ (1996):** The differential diagnosis of posterior plagiocephaly: true lambdoid synostosis versus positional molding. *Plast Reconstr Surg* 98 (5): 765-774.

**Ingraham FD, Alexander E, Matson DD (1948):** Clinical studies in craniosynostosis analysis of 50 cases and description of a method of surgical treatment. *Surgery* 24 (3): 518–541.

**Jackson IT, Somers PC, Kjar JG (1986):** The use of Champy miniplates for osteosynthesis in craniofacial deformities and trauma. *Plast Reconstr Surg* 77 (5): 729-736.

**Jane JA, Edgerton MT, Futrell JW, Park TS (1978):** Immediate correction of sagittal synostosis. *J Neurosurg* 49: 705-710.

**Jaskoll T, Melnik M (1982):** The effects of long-term fetal constraint in vitro on the cranial base and other skeletal components. *Am J Med Genet* 12 (3): 289-300.

**Jimenez DF, Barone CM (1998):** Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg* 88: 77–81.

**Jimenez DF, Barone CM, Cartwright CC, Baker L (2002):** Early management of craniosynostosis using endoscopic-assisted strip craniectomies and cranial orthotic molding therapy. *Pediatrics* 110 (1): 97-104.

**Joos U (1995):** Die Behandlung cranio-facialer Anomalien. *Dtsch Z Mund Kiefer Gesichtschir* 19: 165-173.

**Jünger TH, Reicherts M, Steinberger D, Collmann H, Kotrikova B, Zöller J, Howaldt HP (2001):** Standardized evaluation and documentation of findings in patients with craniosynostosis. *J Craniomaxillofac Surg* 29 (1): 25-32.

**Kaiser G (1988):** Sagittal synostosis--its clinical significance and the results of three different methods of craniectomy. *Childs Nerv Syst.* 4 (4): 223-230.

- Källén K (1999):** Maternal smoking and craniosynostosis. *Teratology* 60 (3): 146-150.
- Kanev PM, Lo AK (1995):** Surgical correction of sagittal craniosynostosis: complications of the pi procedure. *J Craniofac Surg* 6 (2): 98-102.
- Kimonis V, Gold JA, Hoffman TL, Panchal J, Boyadjiev SA (2007):** Genetics of craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurol* 14 (3):150–161.
- Kolar JC (2011):** An epidemiological study of nonsyndromal craniosynostoses. *J Craniofac Surg* 22 (1): 47-49.
- Kotrikova B, Mühling J (2004):** Chirurgie kraniofazialer Fehlbildungen. *Klin Monatsbl. Augenheilkd* 221 (11): 970-977.
- Lane LC (1892):** Pioneer craniectomy for relief of imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. *J Am Med Assoc* 18: 49-50.
- Lannelongue O (1890):** De la craniectomie dans la microcéphalie. *Un. Med.* 50 (1890) 42-45.
- Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaïti-Pellie C, Marchac D, Renier D (1995):** Genetic study of nonsyndromic coronal craniosynostosis. *Am J Med Genet* 55 (4): 500-504.
- Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaïti-Pellie C, Marchac D, Renier D (1996):** Genetic study of scaphocephaly. *Am J Med Genet* 62 (3): 282-5.
- Lajeunie E, Catala M, Renier D (1999):** Craniosynostosis: from a clinical description to an understanding of bone formation of the skull. *Childs Nerv Syst* 15 (11-12): 676-680.
- Lee HQ, Hutson JM, Wray AC, Lo PA, Chong DK, Holmes AD, Greensmith AL (2012):** Analysis of morbidity and mortality in surgical management of craniosynostosis *J Craniofac Surg* 23 (5): 1256-1261.
- Loveday BP, de Chalain TB (2001):** Active counterpositioning or orthotic device to treat positional plagiocephaly? *J Craniofac Surg* 12 (4): 308-313.
- Lücke D, Stroszczyński C, Gartenschläger S, Olze H (2006):** Otologische Manifestationen des Apert-Syndroms. *Laryngo-Rhino-Otol* 2006 85 (5): 344-347.
- Luhr HG (2000):** Entwicklung der modernen Osteosynthese. *Mund Kiefer Gesichtschir* 4 (1): 84-90.
- Mackenzie KA, Davis C, Yang A, MacFarlane MR (2009):** Evolution of surgery for sagittal synostosis: the role of new technologies. *J Craniofac Surg* 20 (1): 129-33.
- Maltese G, Tarnow P, Lauritzen CG (2007):** Spring-assisted correction of hypotelorism in metopic synostosis. *Plast Reconstr Surg* 119 (3): 977-984.

**Marchac D, Renier D (1987):** Treatment of craniosynostosis in infancy. Clin Plast Surg 14 (1): 61-72.

**Marchac D (1978):** Radical forehead remodeling for craniostenosis. Plast Reconstr Surg 61 (6): 823-835.

**Manjila S, Chim H, Eisele S, Chowdh SA, Gosain AK, Cohen, AR (2010):** History of the Kleeblattschädel deformity: origin of concepts and evolution of management in the past 50 years. Neurosurg Focus 29 (6, E7): 1-8.

**McCarthy JG, Glasberg SB, Cutting CB, Epstein FJ, Grayson BH, Ruff G, Thorne CH, Wisoff J, Zide BM (1995):** Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: I. Isolated craniofacial synostosis-results and unsolved problems. Plast Reconstr Surg. 96 (2): 272-283.

**McCarthy JG, Glasberg SB, Cutting CB, Epstein FJ, Grayson BH, Ruff G, Thorne CH, Wisoff J, Zide BM (1995):** Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: II. The craniofacial synostosis syndromes and pansynostosis--results and unsolved problems. Plast Reconstr Surg 96 (2): 284-295.

**Mehner A (1921):** Beitrag zur Augenveränderung bei der Schädeldeformität des sog. Turmschädels mit besonderer Berücksichtigung des Röntgenbildes. Klin Monatsbl Augenheilkd 67: 207-217.

**Metzler P, Zemann W, Jacobsen C, Grätz KW, Obwegeser JA (2013):** Cranial vault growth patterns of plagiocephaly and trigonocephaly patients following fronto-orbital advancement: a long-term anthropometric outcome assessment. J Craniomaxillofac Surg 41(6): 98-103.

**Moss ML (1959):** The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. Acta Anat 37: 351-370.

**Mühling J, Reuther J, Sörensen N (1984):** Operative Behandlung craniofacialer Fehlbildungen. Kinderarzt 15 (8): 1022-1023.

**Mühling J (1995):** Kraniofaziale Chirurgie, S. 403-426. In: Hausamen J-E, Machtens E, Reuther J (Hrsg.) Kirschnersche allgemeine und spezielle Operationslehre. Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie. 3. Aufl. Springer, Berlin.

**Mühling J (2000):** Kraniofaziale Fehlbildungen. Mund Kiefer Gesichtschir 4 (1): 68-75.

**Mühling J, Zöller J (1995):** Die Chirurgie kraniofazialer Fehlbildungen. Fortschr Kiefer Gesichtschir 40: 72-77.

**Papay FA, Hardy S, Morales L Jr, Walker M, Enlow D (1995):** "False" migration of rigid fixation appliances in pediatric craniofacial surgery. J Craniofac Surg 6 (4): 309-313.

**Park EA, Powers GF (1920):** Acrocephaly and scaphocephaly with symmetrically distributed malformations of the extremities. *Am J Dis Child* 20: 235-315.

**Park SM, Yoo JE, Chung J, Yoon SH (2006):** A Case of Pfeiffer Syndrome. *J Korean Med Sci* 21 (2): 374-378.

**Penfold JL, Simpson DA (1975):** Premature craniosynostosis - a complication of thyroid replacement therapy. *J Pediatr* 86 (3): 360-363.

**Persing JA (1996):** Craniosynostosis. In: Youmanns Neurological Surgery. 4. Ausgabe Philadelphia: WB Saunders 1996: 995-1011.

**Powiertowski H, Matlosz Z (1970):** Effects of the treatment of craniostenosis with upper skull resection. *Ann Chir* 24 (21): 1175-1180.

**Premalatha K, Kannan VP, Madhu B (2010):** Apert Syndrome. Case Report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 28 (4): 322-5.

**Reinhart E, Mühling J, Michel C, Collmann H, Pistner H, Reuther J. (1996):** Craniofacial growth characteristics after bilateral fronto-orbital advancement in children with premature craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 12 (11): 690-4.

**Renier D, Saintre-Rose C, Marchac D, Hirsch JF (1982):** Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg* 57 (3) 370- 377.

**Renier D, Sainte-Rose C, Marchac D (1987):** Intracranial pressure in craniostenosis: 302 recordings. In: Marchac D (Hrsg.) Craniofacial surgery: Proceedings of the First International Congress of The International Society of Cranio-Maxillo-Facial Surgery. Heidelberg: Springer 110-113.

**Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D (2000):** Management of craniosynostoses. *Childs Nerv Syst* 16 (10-11): 645-658.

**Ruiz-Correa S, Starr JR, Lin HJ, Kapp-Simon KA, Sze RW, Ellenbogen RG, Speltz ML, Cunningham ML (2008):** New severity indices for quantifying single-suture metopic craniosynostosis. *Neurosurgery* 63 (2): 318-24.

**Sadove AM, Eppley BL (1991):** Microfixation techniques in pediatric craniomaxillofacial surgery. *Ann Plast Surg* 27 (1): 36-43.

**Salokorpi N, Sinikumpu JJ, Iber T, Zibo HN, Areda T, Ylikontiola L, Sándor GK, Serlo W (2015):** Frontal cranial modeling using endocranial resorbable plate fixation in 27 consecutive plagiocephaly and trigonocephaly patients. *Childs Nerv Syst.* 31 (7): 1121-1128.

**Schaaf H, Malik CY, Streckbein P, Pons-Kuehnemann J, Howaldt HP, Wilbrand JF (2010):** Three-dimensional photographic analysis of outcome after helmet treatment of a nonsynostotic cranial deformity. *J Craniofac Surg* 21 (6): 1677-1682.

**Scott JH, Dixon AD (1978):** Anatomy for students of dentistry. 4. Ausgabe. Edinburg: Churchill Livingstone 98-99.

**Schott MP, Tamkum JW, Hartzell George W (1989):** The structure and function of the homeodomain. *Biochim Biophys Acta* 989 (1): 25-48.

**Seeger JF, Gabrielsen TO (1971):** Premature closure of the frontosphenoidal suture in synostosis of the coronal suture. *Radiology*. 101 (3): 631-635.

**Seruya M, Oh AK, Boyajian MJ, Posnick JC, Myseros JS, Yaun AL, Keating RF (2011):** Long-term outcomes of primary craniofacial reconstruction for craniosynostosis: a 12-year experience. *Plast Reconstr Surg*. 127 (6): 2397-2406.

**Shillito J Jr, Matson DD (1968):** Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 41 (4): 829-853.

**Sloan GM, Wells KC, Raffel C, McComb JG (1997):** Surgical treatment of craniosynostosis: outcome analysis of 250 consecutive patients. *Pediatrics*. 100 (1): E2.

**Soboleski D, Mussari B, McCloskey D, Sauerbrei E, Espinosa F, Fletcher A (1998):** High-resolution sonography of the abnormal cranial suture. *Pediatr Radiol* 28 (2): 79-82.

**Surpure SJ, Smith KS, Sullivan SM, Francel PC (2001):** The use of a resorbable plating system for treatment of craniosynostosis. *J Oral Maxillofac Surg* 59 (11): 1271-1275.

**Tessier P (1967):** Osteotomies totales de la face: syndrome de Crouzon, syndrome d'Apert; oxycéphalies, scaphocéphalies, turricéphalies. *Ann Chir Plast* 12 (4): 273-279.

**Tessier P (1972):** Orbital hypertelorism. I. Successive surgical attempts. Material and methods. Causes and mechanisms. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 6 (2): 135-155.

**Thomas GP, Johnson D, Byren JC, Jayamohan J, Magdum SA, Richards PG, Wall SA (2015):** Long-term morphological outcomes in nonsyndromic sagittal craniosynostosis: a comparison of 2 techniques. *J Craniofac Surg* 26 (1): 19-25.

**Thompson DN, Hayward RD (1999):** Craniosynostosis - pathophysiology, clinical presentation, and investigation. In: Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M (Hrsg.): *Pediatric Neurosurgery*. London: Churchill Livingstone 275-290.

**Toma R, Greensmith AL, Meara JG, Da Costa AC, Ellis LA, Williams SK, Holmes AD (2010):** Quantitative morphometric outcomes following the Melbourne method of total vault remodeling for scaphocephaly. *J Craniofac Surg* 21 (3): 637-643.

**Tubbs RS, Sharma A, Griessenauer C, Loukas M, Shoja MM, Watanabe K, Oakes WJ (2013):** Kleeblattschädel skull: a review of its history, diagnosis, associations, and treatment. *Cilds Nerv Syst* 29 (5): 745-748.

**van der Meulen J, van der Hulst R, van Adrichem L, Arnaud E, Chin-Shong D, Duncan C, Habets E, Hinojosa J, Mathijssen I, May P, Morritt D, Nishikawa H,**

**Noons P, Richardson D, Wall S, van der Vlugt J, Renier D (2009):** The increase of metopic synostosis: a pan-European observation. *J Craniofac Surg* 20 (2): 283-286.

**van der Meulen, van der Hulst, van Adrichem et al. (2009):** The Increase of Metopic Synostosis: A Pan-European Observation. *J Craniofac Surg* 2009;20: 283-286.

**van der Meulen J (2012):** Metopic synostosis. *Childs Nerv Syst.* 28 (9): 1359-1367.

**Virchow, R (1851):** Über den Cretinismus, namentlich in Franken, und über pathologische Schädelformen. *Verh Phys Med Gesellsch in Würzburg Bd. II:* 230- 271.

**Vollmer DG, Jane JA, Park TS, Persing JA (1984):** Variants of sagittal synostosis: strategies for surgical correction. *J Neurosurg* 61 (3): 557-562.

**Wall SA, Goldin JH, Hockley AD, Wake MJ, Poole MD, Briggs M (1994):** Fronto-orbital re- operation in craniosynostosis. *Br J Plast Surg* 47 (3): 180-184.

**Wang JY, Dorafshar AH, Liu A, Groves ML, Ahn ES. (2016):** The metopic index: an anthropometric index for the quantitative assessment of trigonocephaly from metopic synostosis. *J Neurosurg Pediatr* 18 (3): 275-280.

**Warren SM, Proctor MR, Bartlett SP, Blount JP, Buchman SR, Burnett W, Fearon JA, Keating R, Muraszko KM, Rogers GF, Rubin MS, McCarthy JG (2011):** Parameters of care for craniosynostosis: craniofacial and neurologic surgery perspectives. *Plast Reconstr Surg* 129 (3): 731-737.

**Weinberg SM, Naidoo S, Govier DP, Martin RA, Kane AA, Marazita ML (2006):** Anthropometric precision and accuracy of digital three-dimensional photogrammetry: comparing the Genex and 3dMD imaging systems with one another and with direct anthropometry. *J Craniofac Surg* 17 (3): 477-483.

**Weingart D, Bublitz R, Michilli R, Class D (2001):** Resorbierbares Osteosynthesematerial bei Kraniosynostosen. *Mund Kiefer Gesichtschir* 5 (3): 198-201.

**Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, Bruce D (1987):** Craniosynostosis: an analysis of the timing, treatment, and complications in 164 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg* 80 (2): 195-212.

**Wilkie AO (1997):** Craniosynostosis: genes and mechanisms; *Hum Molec Gen* 6 (10) 1647-1656.

**Wilbrand JF, Schaaf H, Howaldt HP, Christophis P (2011a):** Sinusoidal coronal incision. *J Craniofac Surg* 22 (6): 2278-2280.

**Wilbrand JF, Wilbrand M, Pons-Kuehnemann J, Blecher JC, Christophis P, Howaldt HP, Schaaf H (2011b):** Value and reliability of anthropometric measurements of cranial deformity in early childhood. *J Craniomaxillofac Surg* 39 (1): 24-29.

**Wilbrand JF, Szczukowski A, Blecher JC, Pons-Kuehnemann J, Christophis P, Howaldt HP, Schaaf H (2012a):** Objectification of cranial vault correction for craniosynostosis by three-dimensional photography. *J Craniomaxillofac Surg* 40 (8): 726-730.

**Wilbrand JF, Schmidtberg K, Bierther U, Streckbein P, Pons-Kuehnemann J, Christophis P, Hahn A, Schaaf H, Howaldt HP (2012b):** Clinical classification of infant nonsynostotic cranial deformity. *J Pediatr* 161 (6): 1120-1125.

**Wilbrand JF, Bierther U, Nord T, Reinges M, Hahn A, Christophis P, Streckbein P, Kähling C, Howaldt HP (2014):** Percentile-based assessment of craniosynostosis. *J Craniomaxillofac Surg* 42 (5): 634-640.

**Wiltfang J (2002):** Osteosynthesesysteme in der Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie. *HNO* 50 (9): 800-811.

**Wong JY, Oh AK, Ohta E, Hunt AT, Rogers GF, Mulliken JB, Deutsch CK (2008):** Validity and reliability of craniofacial anthropometric measurement of 3D digital photogrammetric images. *Cleft Palate Craniofac J* 45 (3): 232-239.

**Woods RH, Ul-Haq E, Wilkie AO, Jayamohan J, Richards PG, Johnson D, Lester T, Wall SA (2009):** Reoperation for intracranial hypertension in TWIST1-confirmed Saethre-Chotzen syndrome: a 15-year review. *Plast Reconstr Surg*. 123(6): 1801–1810.

**Yang B, Ni J, Li B (2018):** 3D morphological change of skull base and fronto-temporal soft-tissue in the patients with unicoronal craniosynostosis after fronto-orbital advancement. *Childs Nerv Syst*. 34 (5) 947-955.

**Zakhary GM, Montes DM, Woerner JE, Notarianni C, Ghali GE (2014):** Surgical correction of craniosynostosis. A review of 100 cases. *J Craniomaxillofac Surg* 42 (8): 1684-1691.

**Zöller JE (2000):** Kraniofaziale Fehlbildungen. In: Schwenzer N, Ehrenfeld M (Hrsg.) *Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie*, 3. Auflage, Stuttgart: Georg Thieme Verlag: 263-279.

**Zöller JE, Kübler AC, Lorber WD, Mühling JFH (2003):** Kraniofaziale Chirurgie: Therapie und Diagnostik. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 34-35.

## **Erklärung zur Dissertation**

„Hiermit erkläre ich, dass ich die vorliegende Arbeit selbständig und ohne unzulässige Hilfe oder Benutzung anderer als der angegebenen Hilfsmittel angefertigt habe. Alle Textstellen, die wörtlich oder sinngemäß aus veröffentlichten oder nichtveröffentlichten Schriften entnommen sind und alle Angaben, die auf mündlichen Auskünften beruhen, sind als solche kenntlich gemacht. Bei den von mir durchgeführten und in der Dissertation erwähnten Untersuchungen habe ich die Grundsätze guter wissenschaftlicher Praxis, wie sie in der „Satzung der Justus-Liebig-Universität Gießen zur Sicherung guter wissenschaftlicher Praxis“ niedergelegt sind, eingehalten sowie ethische, datenschutzrechtliche und tierschutzrechtliche Grundsätze befolgt. Ich versichere, dass Dritte von mir weder unmittelbar noch mittelbar geldwerte Leistungen für Arbeiten erhalten haben, die im Zusammenhang mit dem Inhalt der vorgelegten Dissertation stehen, oder habe diese nachstehend spezifiziert. Die vorgelegte Arbeit wurde weder im Inland noch im Ausland in gleicher oder ähnlicher Form einer anderen Prüfungsbehörde zum Zweck einer Promotion oder eines anderen Prüfungsverfahrens vorgelegt. Alles aus anderen Quellen und von anderen Personen übernommene Material, das in der Arbeit verwendet wurde oder auf das direkt Bezug genommen wird, wurde als solches kenntlich gemacht. Insbesondere wurden alle Personen genannt, die direkt und indirekt an der Entstehung der vorliegenden Arbeit beteiligt waren. Mit der Überprüfung meiner Arbeit durch eine Plagiatserkennungssoftware bzw. ein internetbasiertes Softwareprogramm erkläre ich mich einverstanden.“

---

Ort, Datum

---

Unterschrift

## Publikationsverzeichnis

*Semiregide Korrektur prematurer Kraniosynostosen: Die „Bamboo-Scaffold“ Technik.*

Nord T., Christophis P., Malik C.Y., Streckbein P., Howaldt H.P., Schaaf H., Wilbrand J.F. (2011):

Vortrag auf dem 61. Jahreskongress der Deutschen Gesellschaft für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Bamberg

*Percentile-based assessment of craniosynostosis.*

Wilbrand JF., Bierther U., Nord T., Reinges M., Hahn A., Christophis P., Streckbein P., Kähling C., Howaldt HP. (2014):

Journal of Craniomaxillofacial Surgery 2014 Jul; 42 (5): 634-40

## **Danksagung**

An dieser Stelle möchte ich mich bei allen Menschen bedanken, die mir bei der Entstehung dieser Arbeit geholfen haben:

Mein Dank gilt Herrn Prof. Dr. med. Dr. med. dent. H-P. Howaldt für die Bereitstellung des Themas sowie die stets hilfsbereite Unterstützung im Verlauf dieser Arbeit.

Ganz besonders bedanken möchte ich mich bei Herrn PD Dr. Jan-Falco Wilbrand: ohne seine fabelhafte Betreuung wäre die Entstehung dieser Arbeit nicht möglich gewesen.

Meine Fragen wurden stets am gleichen Tag beantwortet, einfach toll.

Herrn Dr. J. Pons-Kühnemann möchte ich für seine Hilfe bei der Auswertung der Statistik danken.

Meiner Frau Kirsten Nord möchte ich sehr danken, welche mir während der Studienjahre und der Ausarbeitung dieser Promotionsschrift immer unterstützend zur Seite stand.

Ebenso gebührt mein Dank meinem Onkel für seine Unterstützung bei dieser Arbeit.

In tiefstem Respekt möchte ich mich schlussendlich bei meinen Eltern bedanken: für ihre Unterstützung, Motivation und Liebe. Sie haben mir stets den Rücken gestärkt und ohne sie wären viele meiner Ziele niemals Wirklichkeit geworden.