

# Cephalometrische Untersuchungen bei Kindern mit Scaphocephalus

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

vorgelegt von Dr. med. Anne Juliane Jünger, geb. Schausten  
aus Butzbach

Gießen 2005

Aus der Klinik und Poliklinik für Mund-Kiefer- und Gesichtschirurgie  
-Plastische Operationen-

Direktor Prof. Dr. med. Dr. med. dent. H.- P. Howaldt  
des Fachbereichs Medizin der Justus-Liebig-Universität Gießen

Gutachter: Prof. Dr. Dr. Howaldt

Gutachter: Frau Prof. Dr. Roeb

Tag der Disputation: 22. Mai 2006

## Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis	Seite 3
1. Einleitung	Seite 5
2. Material und Methoden	Seite 7
3. Ergebnisse	Seite 17
3.1 Schädellänge (SL)	Seite 20
3.2 Schädelbreite (SB)	Seite 23
3.3 Cephalic Index (CI)	Seite 26
3.4 Schädelbasislänge (SBL)	Seite 29
3.5 Schädelbasisbreite (SBB)	Seite 32
3.6 Cephalic Base Index (CBI)	Seite 35
3.7 Transversale Circumferenz	Seite 38
3.8 Sagittale Circumferenz	Seite 41
3.9 Maximale Circumferenz	Seite 44
3.10 Veränderungen an SL, SB und CI	Seite 47
3.11 Einteilung der Patienten nach dem Sofortergebnis	Seite 49
3.12 Statistische Berechnung der Korrelation	Seite 50
3.13 Berechnung der Korrelation zwischen OP-Ergebnis und Alter der Kinder zum Zeitpunkt der Operation	Seite 50
3.14 Fotografische Dokumentation	Seite 52
4. Diskussion	Seite 57
4.1 Das Krankheitsbild	Seite 57
4.2 Anatomische Grundlagen	Seite 58
4.3 Pathogenese	Seite 59
4.4 Biologie der Sutur	Seite 59
4.5 Die Synostose	Seite 61
4.6 Operationsmethoden	Seite 62
4.7 Dokumentation und Anthropometrie	Seite 67
4.8 Schädellänge	Seite 69
4.9 Schädelbreite	Seite 70
4.10 Cephalic Index	Seite 71
4.11 Schädelbasislänge	Seite 71
4.12 Schädelbasisbreite	Seite 72
4.13 Cephalic Base Index	Seite 72

---

4.14 Transversale Circumferenz	Seite 72
4.15 Sagittale Circumferenz	Seite 73
4.16 Maximale Circumferenz	Seite 73
4.17 Statistische Auswertung	Seite 74
5. Zusammenfassung	Seite 75
5.1 Summary	Seite 76
6. Literaturverzeichnis	Seite 78
7. Anhang	Seite 85
8. Erklärung	Seite 86
9. Lebenslauf	Seite 87
10. Danksagungen	Seite 88

## 1. Einleitung

Der Begriff Craniosynostose beschreibt ein ganzes Spektrum von Schädeldeformitäten, die durch eine prämatüre Synostose einer oder mehrerer Schädelnähte entstehen. Schwere neurofunktionale Störungen können daraus resultieren, wenn es gleichzeitig auch zu einer Craniostenose, also einer Einengung im Bereich des Zentralnervensystems, kommt. Die Prävalenz aller Craniosynostosen liegt bei etwa 1:2500<sup>68</sup>. Die Scaphocephalie ist mit einer Inzidenz von 1: 5000<sup>49</sup> bei einem Verhältnis Jungen: Mädchen von 4:1<sup>38</sup> damit die häufigste Schädelnahtsynostose.

Neben den sogenannten einfachen Craniosynostosen gibt es die syndromalen, die mit mehr als 100 klinisch unterschiedlichen Erscheinungsbildern beschrieben sind. Hierbei kommt es neben einer Craniosynostose zu multiplen Begleitaneomalien<sup>7, 37, 68</sup>. 20-30% dieser Fälle werden autosomal dominant vererbt.

Ätiologisch handelt es sich um eine praemature Sagittalnahtsynostose, die zu einer morphologisch dolichocephalen Schädelform führt. Bei einer solchen Erkrankung wird das Schädelwachstum senkrecht zur betroffenen Naht gehemmt, wodurch es im Falle einer Sagittalnahtsynostose zu einem verminderten Breitenwachstum kommt. Kompensatorisch ist das Längenwachstum vermehrt und es entsteht ein sog. Kahnschädel. Die betroffene Sagittalnaht ist in nahezu allen Fällen gewulstet<sup>40</sup>.

Bei den Patienten ist es zunächst schwierig, synostotische von nicht-synostotischen Deformitäten zu unterscheiden. Dies führt oft dazu, dass nicht selten nicht-synostotische Schädeldeformitäten einer operativen Therapie zugeführt werden<sup>18</sup>. Weiterhin fehlt es an einem international einheitlichen Bewertungsmaßstab für alle Daten dieser Patienten.

Die Diagnose sollte jedoch so früh wie möglich gestellt werden, um die Patienten einer erfolgreichen Therapie zu unterziehen. Hierbei sollte interdisziplinär zusammengearbeitet werden, denn das Krankheitsbild birgt einige Risikofaktoren in sich. Dies beruht auf einem allgemein verminderten intrakraniellen Volumen bei erhöhtem intrakraniellen Druck<sup>9</sup>. Gleichzeitig ist der intrakranielle Blutfluss und damit die Perfusion vermindert<sup>36, 54</sup>. Nicht selten kommt es bei assoziierten Hirnfehlbildungen zu einem Hydrocephalus<sup>6, 10, 56</sup> und zu weiteren sekundären Symptomen, wie einem Ödem der Papilla nervi optici oder einer Atrophie des Nervus opticus<sup>53</sup>. Kommt es bei bestehender Craniosynostose zu einer normalen Entwicklung des Gehirns, resultiert daraus nicht selten eine mentale Retardierung.

---

Seit der Pionierarbeit von Tessier<sup>59</sup> hat sich die kraniofaziale Chirurgie rapide weiterentwickelt. Marchac und Renier haben mit ihrer Beschreibung der Grundlagen des chirurgischen Vorgehens bei Craniosynostosen weitere Meilensteine gesetzt<sup>33</sup>. Die Ziele sind dabei eine Normalisierung der Kopfform und eine Vergrößerung des intrakraniellen Volumens, um funktionelle Probleme zu vermeiden. Eine Vielzahl von Methoden sind seither dafür beschrieben worden, Behandlungsstandards auch in Bezug auf den optimalen OP-Zeitpunkt gibt es nicht. Einig ist man sich jedoch darüber, dass eine chirurgische Intervention innerhalb des ersten Lebensjahres durchgeführt werden sollte.

Um einen einheitlichen Bewertungsmaßstab für diese Therapie anzustreben, wurde in der Abteilung für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie des Klinikums der Justus-Liebig-Universität in Giessen ein Register für Craniosynostosen eingerichtet. Von 1996 bis 2001 wurden Daten von Patienten mit diesem Krankheitsbild durch eine bundesweite Arbeitsgemeinschaft in diesem Register zentralisiert. Im Rahmen dieser Arbeit wurden die Daten aller Patienten mit einer Scaphocephalie, also einer Sagittalnahtsynostose, ausgewertet und beurteilt.

## 2. Material und Methoden

Von 1996 bis 2001 wurden an der Abteilung für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie des Gießener Universitätsklinikums in Zusammenarbeit mit weiteren Zentren in der Bundesrepublik im Rahmen einer prospektiven Studie Diagnosen und Therapie aller vorstelligen Kinder mit Craniosynostosen registriert. Dabei wurden standardisierte Dokumentationsbögen verwendet, wie sie die Abbildung 1 und 2 zeigt.

Im Rahmen dessen wurden neben Alter, Geschlecht, Größe und Gewicht zunächst assoziierte Symptome, wie Hirndruckzeichen, Stauungspapille, Visus- oder Hörverluste registriert. Das bedeutet, daß zur praeoperativen Diagnostik unter anderem auch ein augenärztlicher und HNO- ärztlicher Befund gehörte. Ein Neuropädiater beurteilte die Patienten hinsichtlich Zeichen einer Hirnentwicklungsstörung oder sonstiger neurologischer Auffälligkeiten.

Weiterhin wurde auf den Erfassungsbögen die vorgenommene radiologische Diagnostik festgehalten. Üblicherweise beschränkte sich diese auf konventionelle Schädelaufnahmen in zwei Ebenen, bzw. ein 3-D-CT des Schädels. Auch wurde eine Blutentnahme bei allen Kindern zur humangenetischen Untersuchung vorgenommen. Wurden bei den Patienten Mutationen in den FGFR- Genen (fibroblast growth factor receptor) entdeckt, so wurden auch Blutproben der Angehörigen untersucht.

Im Folgenden wurde nun die Schädelform angegeben, die Aufschluß über die betroffene Naht geben kann. Zu dem detaillierten Befund des Neurokraniums gehörten auch Angaben über die Wulstung der betroffenen Naht, die Größe der vorderen und hinteren Fontanelle, Einziehungen im Bereich der Schädelknochen sowie ein frontales oder occipitales bossing (Vorwölbung).

Der Orbitabefund wurde ebenfalls detailliert erhoben, d. h. ihre Form sollte genau beschrieben werden, der Abstand beider Orbitae zueinander, die Lage des Bulbus in der Orbita und die Lidspaltenstellung erfasst werden.

Weiterhin sollte auf alle weiteren körperlichen Befunde genau geachtet werden, die auf eine syndromale Verknüpfung mit der Schädelform hinweisen könnten. Hierzu zählen Syndaktylien, breite Daumen oder Großzehen, Minderwuchs und ferner alle Arten von Fehlbildungen.

# Dokumentationsbogen Craniosynostosen

Version 3.4.

Zeile

**Teil A:**

Arzt:

Pat. id. nr.:

Nr.

1

Name, Vorname:

Erfassungsdatum:

2

Adresse:

Geburtsdatum:

3

Geschlecht:

W M Größe (cm): Gewicht (kg): 

Herkunft:

4

Ist bereits eine Behandlung erfolgt ?

nein ja wann und welcher Art ? 

5

6

Hatte der Patient jemals / bereits :

A: Hirndruckzeichen

nein ja Druck gemessen erhöht 

7

Stauungspapille Optikusatrophie / Visusverlust 

B: Ohrprobleme / Hörstörung

li re 

8

C: Hirnentwicklungsstörung D: neurologische Auffälligkeiten 

(Klartext umseitig)

9

**Diagnostische Methoden:**

konventionelles Röntgen :

Schädel / 2 Ebenen Hand Fuß Wirbelsäule andere 

10

CT 3-D-CT NMR augenärztlicher Befund HNO-Befund 

(Klartext umseitig)

11

Wurden Photos angefertigt ?

en face Profil Halbprofil axial andere 

12

Hände Füße 

(obligatorisch !)

13

Wurde (EDTA)-Blut abgenommen ?

nein ja 

Genanalyse auffällig ?

ja nein 

14

Wurde Angehörigen Blut abgenommen ?

ja nein wem ? 

15

**Schädelform :**

Plagiocephalie

vorn hinten Oxycephalie Brachycephalie 

16

Scaphocephalie Trigonocephalie sonstige 

17

**Befund Neurocranium :**Nähte irreg. geschlossen gewulstet welche ? 

18

Schädellücken

(wo?&gt;Klartext)

vordere Fontanelle offen geschlossen abnorm groß 

19

Einziehung

(wo?&gt;Klartext)

Vorwölbung

(wo?&gt;Klartext)

frontal bossing auffäll. Haaransatz 

20

**Befund Viscerocranium : Orbita :**

Orbitadystopie

li re 

supraorbital abgeflacht

li re 

infraorbital abgeflacht

li re 

21

Hypertelorismus Hypotelorismus 

Protrusio bulbi

li re 

enge Lidspalte

li re 

22

Inklinationswinkel der Lidachsen :

normal mongoloid antimongoloid 

(Klartext umseitig)

23

Abb. 1: Dokumentationsbogen Seite 1

<b>Befund übriges Viscerocranium :</b>										
Mittelgesichtshypoplasie	<input type="checkbox"/>	mandibuläre Retrognathie	<input type="checkbox"/>	Gesichtsskoliose (konvex nach)	li	<input type="checkbox"/>	re	<input type="checkbox"/>	#	
Störung der Kau-	<input type="checkbox"/>	Sprach-	<input type="checkbox"/>	Schluckfunktion	<input type="checkbox"/>	hoher Gaumen	<input type="checkbox"/>	mechanische Atemstörung	<input type="checkbox"/>	
Ohrdeformität	<input type="checkbox"/>	Spaltbildung	<input type="checkbox"/>	auffälliger Zahnstatus	<input type="checkbox"/>	(Klartext umseitig)			#	
<b>Übrige Befunde :</b>										
Syndaktylien	<input type="checkbox"/>	breite Daumen	<input type="checkbox"/>	breite Großzehen	<input type="checkbox"/>	andere Extremitätenfehlbildungen			<input type="checkbox"/>	
Minderwuchs	<input type="checkbox"/>	dysproportionierter Wuchs	<input type="checkbox"/>	auffällige Wirbelsäule	<input type="checkbox"/>	Stoffwechseldefekte			<input type="checkbox"/>	
Organanomalien	<input type="checkbox"/>	Hautveränderung	<input type="checkbox"/>	andere	<input type="checkbox"/>	(Klartext umseitig)			#	
<b>Phänotypische Verdachtsdiagnose:</b>										
<b>Sind Verwandte des Patienten ebenfalls auffällig ?</b>										
nein				<input type="checkbox"/>	ja		<input type="checkbox"/>	<b>wer / Art der Auffälligkeit :</b>		
<b>Von welchen Verwandten existieren Photos ?</b>										
<b>Teil B : Meßwerte:</b>										
								Datum der Messung		<input type="text"/>
Patient wach	<input type="checkbox"/>	kooperativ	ja	<input type="checkbox"/>	nein	<input type="checkbox"/>	Patient sediert	<input type="checkbox"/>	Patient in Narkose	<input type="checkbox"/>
1.	maximale Schädellänge (GLABELLA - OPISTHOCRANION)							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#
2.	maximale Schädelbreite (EURION - EURION)							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#
3.	Schädelbreite frontotemporal (FRONTOTEMPORAL - FRONTOTEMPORAL)							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#
4.	Schädelbasisbreite (TRAGION - TRAGION)							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#
5.	Schädelbasislänge (NASION - TRAGION)				li	<input type="text"/>	re	<input type="text"/>	#	
6.	transversale Circumferenz (OHRWURZEL - OHRWURZEL)							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#
7.	sagittale Circumferenz (NASION - OPISTHOCRANION)							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#
8.	mittlere Gesichtshöhe (NASION - SUBNASALE)							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#
9.	untere Gesichtshöhe (SUBNASALE - MENTON)							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#
10.	maximale Circumferenz							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#
11.	intercanthaler Augenabstand (ENDOCANTHION - ENDOCANTHION)							<input type="text"/>	<input type="text"/>	#

Abb. 2: Dokumentationsbogen Seite 2

Nach dieser eingehenden klinischen Untersuchung konnte nun eine phänotypische Diagnose gestellt werden.

Ein wesentlicher Teil der Registrierung sind anthropometrische Daten, die praeoperativ, 6 Wochen postoperativ sowie 6, 12 und 24 Monate postoperativ erhoben wurden. Weitere Kontrollen erfolgten im Abstand von 1 Jahr.

Um diese anthropometrischen Meßmethoden möglichst maximal zu standardisieren, wurde eine genaue Meßanleitung entwickelt, an die sich jeder Behandelnde genau zu halten hatte. Die Anleitung ist in Abb. 3-9 dargestellt.

Als geeignete Parameter wurden dabei die 11 folgenden Meßgrößen festgelegt, die bei jeder Messung erhoben wurden:

maximale Schädelbreite (Eurion- Eurion), maximale Schädellänge (Glabella- Opisthocranion), frontotemporale Schädelbreite, Schädelbasislänge (Nasion- Tragion) links und rechts, Schädelbasisbreite (Tragion- Tragion), transversale Circumferenz (Ohrwurzel- Ohrwurzel) , sagittale Circumferenz (Nasion- Opisthocranion), mittlere Gesichtshöhe (Nasion- Subnasale), untere Gesichtshöhe (Subnasale- Menton), maximale Circumferenz sowie der intercanthale Augenabstand (Endocanthion- Endocanthion).

Abb. 3 bis 9 zeigen eine Darstellung der definierten Referenzpunkte und den sich daraus ergebenden Messstrecken.

Die Schädellänge und –breite sowie Schädelbasislänge und –breite wurden mit einem Beckenzirkel, die Circumferenzen mit einem Maßband gemessen.



Abb.3 Die maximale Schädellänge wird von der Glabella zum Opisthocranion gemessen.



Abb. 4 Die maximale Schädelbreite entspricht der Distanz der in der Transversalebene am weitesten auseinanderliegenden Schädelpunkte.

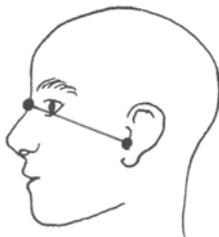


Abb. 5 Die Schädelbasislänge wird beidseits von Nasion zu Tragion gemessen.



Abb. 6 Die Schädelbasisbreite entspricht dem Abstand zwischen den beiden Traguspunkten.



Abb. 7 Die maximale Circumferenz verläuft durch Opisthocranion und Glabella.



Abb. 8 Die sagittale Circumferenz verläuft von Nasion zu Opisthocranion.

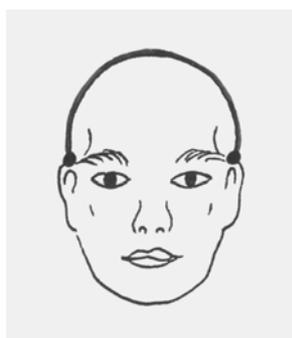


Abb. 9 Die transversale Circumferenz verbindet den obersten Punkt der Ohrwurzel mit dem der Gegenseite.

Abschließend kam eine genaue fotografische Dokumentation des prae- und postoperativen Befundes hinzu (vgl. Abb. 14-33 im Kapitel 'Ergebnisse').

Es sind etwa 200 kleine Patienten mit Craniosynostosen auf diese Weise dokumentiert worden, davon 33 mit Scaphocephalie.

Zur Wahl der OP- Methode ist zu sagen, daß diese weltweit kontrovers diskutiert wird. Dabei existiert eine Vielzahl von Therapieansätzen, die später Erwähnung finden sollen.

Im Folgenden soll die Operationsmethode, die im Gießener Universitätsklinikum von der Abteilung für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie in Zusammenarbeit mit der Abteilung für Neurochirurgie zur Korrektur der Scaphocephalie angewendet wird, beschrieben werden.

Nach Infiltrationsanästhesie der Kopfschwarte im Bereich der späteren Inzision hinter der Haarlinie mit Xylocain 1% mit Vasokonstringenzzusatz (Epinephrin) zur Verringerung der Blutung an den Schnittflächen wird ein bicoronarer Zugang supraperiostal präpariert, wie er in Abbildung 10 zu sehen ist. Nun wird der Skalp nach anterior und dorsal vom Periost gelöst.

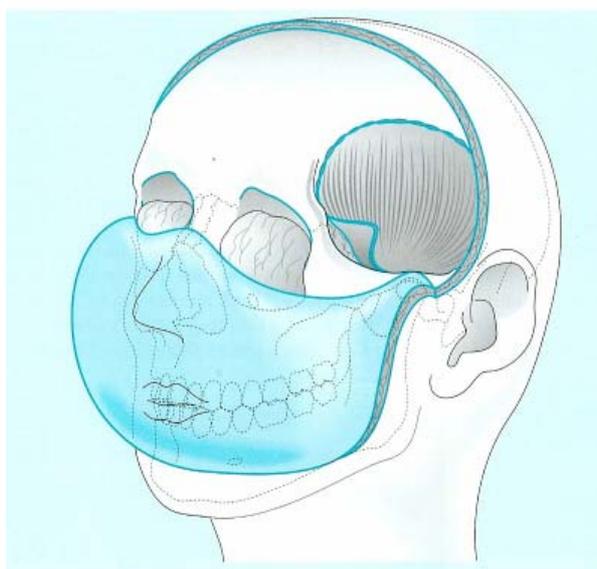


Abb. 10 Schematische Darstellung eines bicoronaren Zuganges

Die nun folgende Kraniektomie im Bereich der Sagittalnaht beginnt an der offenen vorderen Fontanelle oder an etwa 2cm paramedian angelegten Bohrlöchern. Von hier aus wird zunächst die gesamte Sagittalnaht in Form eines 4cm breiten Streifens reseziert. Hierbei wird ein Abstand von 2cm paramedian von der Mittellinie eingehalten. Zuvor wird das Periost im Bereich der Schnittstellen bipolar elektrokoagulierte, durchtrennt und abgeschoben. Die Dura mater unterhalb des Resektates wird ebenfalls abgeschoben, um sie unverletzt zu erhalten (vgl. ff. Abb.).

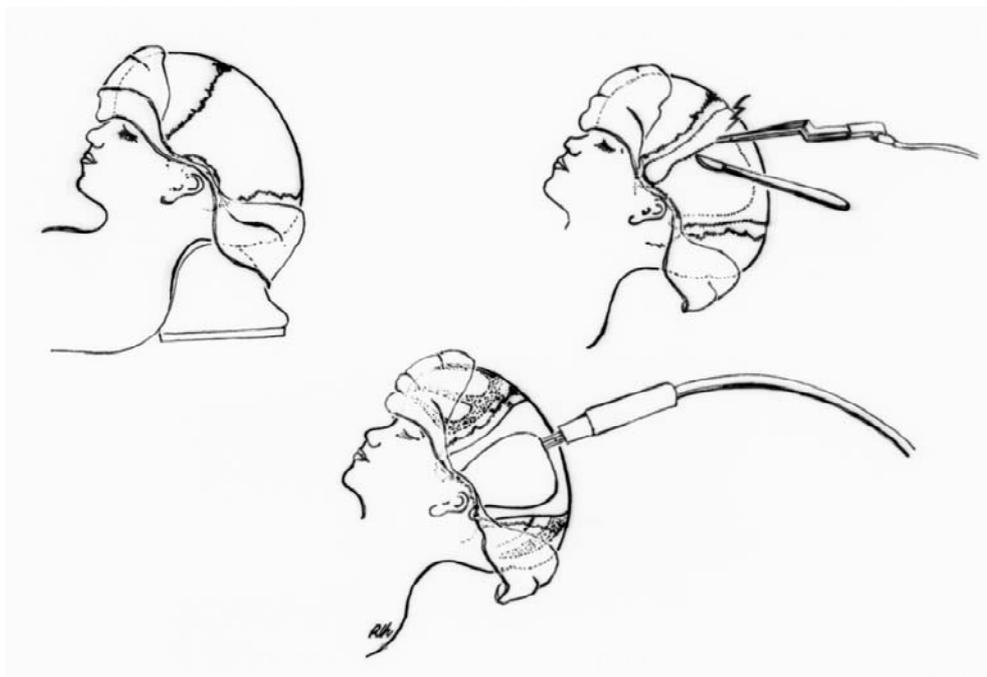


Abb. 11 Schematische Darstellung der operativen Vorgehensweise

In einem zweiten Schritt wird die Knochenresektion beidseits in Richtung der Schädelbasis ausgedehnt und dabei geht man wie folgt vor. Anterior entnimmt man ein 1-1,5cm breites Segment etwa 0,5cm dorsal der Kranznaht. Posterior wird ein ebenso breites Knochensegment 0,5cm vor der Lambdanaht entfernt. Die Dura mater unterhalb der belassenen parietalen Schuppen wird abgeschoben, wodurch spontan eine deutliche Verbreiterung des Schädels erreicht werden kann (vgl. ff. Abb.).

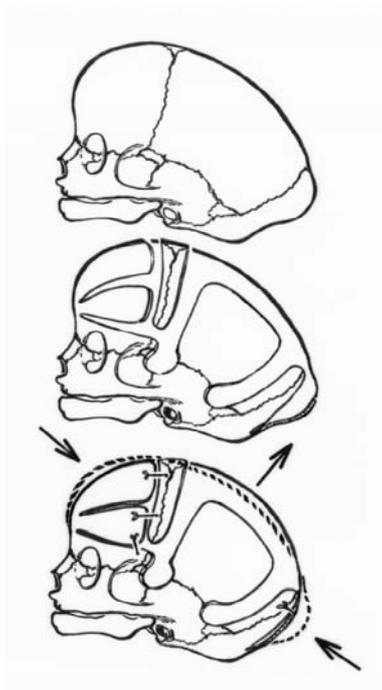


Abb. 12 Schematische Darstellung der Schädelumformung

Im Falle eines frontalen oder occipitalen bossings wird die Präparation weiter nach anterior oder posterior extendiert.

Im Falle eines frontalen bossing (Vorwölbung) erfolgt eine Korrektur durch Umformung der frontalen Knochenschuppe. Hierzu wird nach Abschieben der Dura beidseits basal ein Keil reseziert, so daß die frontale Schuppe nur noch im Bereich der Glabella gestielt ist (siehe Abbildung 12). Dort wird der Knochen frakturiert und das gesamte Os frontale nach dorsal verlagert und in den basalen Anteilen mit Nähten fixiert. Zum Ausgleich von Inkongruenzen zwischen Os frontale und temporo-parietalem Flügel werden radiär-streifenförmige Einschnitte sowie Umformungen mit Hilfe einer Knochenbiegezange vorgenommen. Blutstillung und Einlage einer Drainage wird gefolgt von zweischichtigem Wundverschluß.

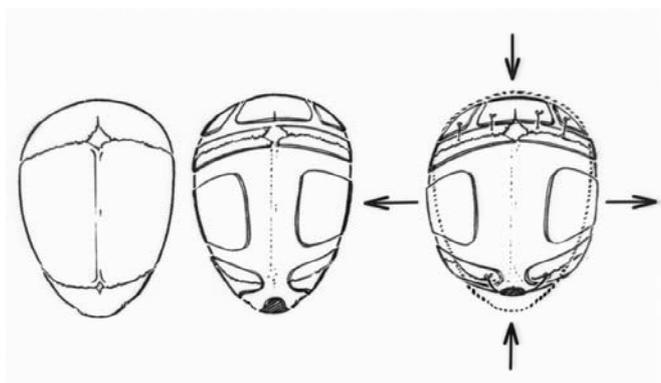


Abb. 13 Schematische Darstellung der operativen Korrektur

Zur Auswertung der vorliegenden Meßdaten wurde zunächst eine Liste aller Patienten mit Geschlecht, Geburts- und OP-Datum sowie dem Alter zum Operationszeitpunkt erstellt (Tab. 1). Da bei unterschiedlichem Alter zum Zeitpunkt einer chirurgischen Intervention unterschiedliche Ergebnisse zu erwarten waren, wurden drei Altersgruppen gebildet und alle Kinder der jeweiligen zugeteilt.

Daraus ergab sich die Altersgruppe 1 (3-6 Monate) mit 17 Patienten, die Gruppe 2 (6-9 Monate) mit 11 Kindern und die Gruppe 3 (10 Monate und älter) mit 5 Kindern.

Nr.	Patient	m/w	Geb.Datum	OP-Datum	Alter b. OP
1	L., V.	w	04.02.96	26.06.96	5M
2	W., C.	w	27.05.96	01.10.96	4M
3	D., N.	w	23.10.96	08.05.97	5,5M
4	H. M.	m	08.02.97	03.07.97	5M
5	B., R.	m	06.03.97	16.07.97	4,5M
6	W., D.	m	04.01.98	27.05.98	5M
7	H., L.	w	02.04.97	22.09.97	5,5M
8	G., J.	m	10.02.99	28.07.99	5,5M
9	M., M.	m	06.04.99	17.08.99	4,5M
10	H., F.	m	25.02.00	20.07.00	5M
11	A., L.	m	17.08.00	08.02.01	5,5M
12	E., K.-E.	m	07.04.00	19.09.00	5,5M
13	K., T.	m	24.09.99	16.12.99	3M
14	Y., M.	m	24.02.01	31.07.01	5M
15	D., D.	m	25.05.98	13.08.98	2,5M
16	H., J.	m	10.12.00	17.05.01	5M
17	T., N.	m	28.05.01	01.11.01	5M

18	G., D.	m	16.01.96	10.07.96	6M
19	K., D.	m	29.11.96	18.06.97	6,5M
20	B., R.	m	05.11.96	29.07.97	9M
21	S., L.	m	01.12.97	26.05.98	6M
22	B., Ch.	m	28.09.97	24.06.98	9M
23	R., M.	m	09.08.97	13.05.98	9M
24	K., M.	w	13.07.97	28.01.98	6,5M
25	Sch., L.	m	04.09.98	03.03.99	6M
26	H., L.	m	26.08.99	01.03.00	6M
27	K., M.	m	14.05.99	10.02.00	9M
28	H., J.-H.	m	09.11.99	09.05.00	6M
29	K., S.	w	24.02.97	15.05.98	15M
30	B., J.-O.	m	23.01.95	08.07.98	3J 5M
31	M., A.	m	21.08.94	16.07.98	3J 11M
32	R., N.	m	16.01.99	18.01.00	12M
33	Sch., T.	m	09.03.99	01.02.00	11M

Tab. 1 Registrierte Patienten mit Scaphocephalus

Im nächsten Schritt wurden alle für die Scaphocephalie relevanten Meßgrößen nach Altersgruppen geordnet tabellarisch erfasst (siehe Anhang). Dazu gehören neben Schädellänge (SL) und Schädelbreite (SB) der sog. Cephalic Index (CI, SB:SL). Ebenso die Schädelbasislänge (SBL) und -breite (SBB) mit dem Cephalic Base Index (CBI), die transversale Circumferenz/ Schädelhöhe (tC), die sagittale Circumferenz (sC) sowie die maximale Circumferenz (max C). Weitere praeoperative Befunde, wie Wulstung der betroffenen Naht oder Fontanellenbefunde wurden ebenfalls der Vollständigkeit halber in die Tabelle aufgenommen.

Anhand dieser Datensammlung, die im Anhang einsehbar ist, konnten nun die einzelnen Meßgrößen im Zeitverlauf nach Altersgruppen getrennt ausgewertet werden. Dabei wurden zu jeder Größe die Mittelwerte errechnet und anhand von Diagrammen visualisiert, um die Veränderung der Parameter im zeitlichen Verlauf zu dokumentieren.

### 3. Ergebnisse

Im Anhang sind die Tabellen einsehbar, in denen alle erhobenen Daten der 33 Scaphocephaliepatienten zusammengefasst sind. Sie bilden die Grundlage für die vorliegende Arbeit und kommen in diesem Kapitel zur Auswertung. Aus ihnen geht auch hervor, zu welchen Zeitpunkten der Patient jeweils gemessen wurde. Üblicherweise erfolgte dies praeoperativ, 6 Wochen postoperativ, sowie 6, 12 und 24 Monate postoperativ. Weitere Kontrollen wurden jährlich durchgeführt.

Die aufgeführten Parameter sind neben Schädellänge, Schädelbreite und dem dazugehörigen Cephalic Index (Breite: Länge) die Schädelbasisbreite und -länge mit dem dazugehörigen Cephalic Base Index (ebenfalls Breite: Länge). Weiterhin aufgeführt und ausgewertet sind die transversale und sagittale sowie die maximale Circumferenz.

Die Kinder sind in diesen Tabellen nach den Altersgruppen (Gruppe 1= 3-6 Monate, Gruppe 2= 6-9 Monate, Gruppe 3= 10 Monate und älter) geordnet. Alle Zahlenangaben der Meßgrößen sind in Millimetern angegeben.

Jungen und Mädchen in dieser Auswertung getrennt zu beurteilen ist nicht sinnvoll, denn es würde zu Gruppen mit sehr geringer Fallzahl führen. Die Veränderung der verschiedenen Parameter im Zeitverlauf ist im Falle einer geschlechterspezifischen Beurteilung mit der aufgezeigten identisch. Die Kurven der Mädchen liegen lediglich geringfügig unterhalb derselben, die der Jungen geringfügig oberhalb.

Zur Auswertung der Daten wurden die prae-, bzw. postoperativen Werte eines Parameters für jeden Zeitpunkt innerhalb einer Altersgruppe zusammengefasst und ein Mittelwert gebildet. Diese Mittelwerte wurden wiederum in Liniendiagramme eingearbeitet, anhand derer man die Veränderung der einzelnen Größen durch einen chirurgischen Eingriff im Zeitverlauf beurteilen kann. Sie sind bei der Ergebnisdarstellung der einzelnen Größen wiedergegeben.

Die folgende Tabelle gibt alle weiteren Befunde der vermessenen Patienten wieder. Hierzu zählen neben dem Befund der vorderen und hinteren Fontanelle die Wulstung der betroffenen Naht (Sagittalnaht), knöcherne Einziehungen im Bereich der Schädelkalotte, Vorwölbungen (frontales und / oder occipitales bossing) sowie atypischer Haaransatz. Auch Hypo- oder Hypertelorismus und ferner alle Arten von assoziierten Fehlbildungen sind hier, sofern befundet, angegeben.

Wulstung der Sagittalnaht	33	(100%)
Partielle Sagittalnahtsynostose (posterior)	3	
Vordere Fontanelle offen	22	
Vordere Fontanelle abnorm groß		1
Vordere Fontanelle geschlossen	11	
Frontales bossing	22	
Occipitales bossing	8	
Einziehung temporal	2	
Einziehung parietal	4	
Einziehung temporoparietal	2	
Impressiones digitatae	3	
Schädellücken	1	
Auffälliger Haaransatz	1	
Hypotelorismus	1	
Hypertelorismus	1	
Linsenluxation	1	
Metopicasynostose		1
Mutation (FGFR 2)	1	

Tab. 2 Aufstellung der Nebenbefunde bei n=33

Bei Patienten mit Scaphocephalus ist die Sagittalnaht in der Regel gewulstet, was hier bei allen Patienten festzustellen war. Eine Erklärung hierfür liegt in der Histopathologie der betroffenen Sutur, die eine Verdickung der Trabekelstruktur zeigt.<sup>8, 40</sup> Dies gilt ebenfalls für eine Synostose der Sutura metopica, bzw. für alle die Mittellinie betreffenden Synostosen.<sup>1, 8</sup> Bei 3 Patienten lag lediglich eine partielle Sagittalnahtsynostose vor, wobei der hintere Anteil verschlossen war, der vordere noch offen. Demnach beschränkte sich auch die Wulstung nur auf den posterioren Anteil der Naht. Am Übergang von verschlossener zu nicht verschlossener Sutur fand sich in allen Fällen eine senkrecht zur Sutur verlaufende Einziehung.

In 66% der Fälle war die vordere Fontanelle offen, bei 33% verschlossen.

66% der Patienten hatten ein frontales bossing und nur 24% ein occipitales bossing.

Bei 3 Kindern fanden sich in den seitlichen Schädel-Röntgenbildern Impressiones digitatae, die als wolkige Strukturaufhellungen imponieren. Dieser Befund tritt gehäuft bei Patienten mit Hydrocephalus auf, z. B. infolge einer komplexen Craniosynostose.

Ob dieser Befund jedoch als Ausdruck eines lokal erhöhten Hirndrucks zu werten ist, wird kontrovers diskutiert.

Schädellücken hingegen, die ebenfalls bei 2 Kindern befundet wurden, stehen für eine lokale unvollständige Verknöcherung der Schädelkalotte.

Desweiteren wurde in jeweils einem Fall ein atypischer Haaransatz, Hypo-, bzw. Hypertelorismus angegeben.

Bei einem kleinen Patienten wurde eine Linsenluxation festgestellt, bei einem weiteren eine Mutation des FGFR 2- Gens gefunden.

In einem Fall war eine weitere Schädelnaht mitbetroffen. So fand man bei einem Kind eine Metopiasynostose.

### 3.1 Schädellänge

Die Schädellänge ist bei Kindern mit Scaphocephalie verlängert bei gleichzeitig deutlich verminderter Schädelbreite. Dies liegt darin begründet, daß bei stenosierte Schädelnähten das Wachstum senkrecht zur betroffenen Naht gehemmt ist (in diesem Fall ist dies das Breitenwachstum), kompensatorisch durch den Druck des wachsenden Gehirns aber das Wachstum des Schädels in der Verlaufsrichtung der verschlossenen Naht (hier das Längenwachstum) unwesentlich erhöht ist.

Von einer chirurgischen Korrektur wird nun erwartet, diese pathologische Schädellänge zu reduzieren, was auch in allen drei Altersgruppen erreicht werden kann. Aus den folgenden Diagrammen ist jedoch ersichtlich, daß die Reduktion der Länge 6 Wochen postoperativ in der Altersgruppe 1, also bei Kindern, die zwischen dem 3. und 6. Lebensmonat operiert wurden, am deutlichsten ist. In diesem Alter sind die Schädelknochen noch weich, so daß eine Umformung der Schädelknochen bessere Ergebnisse zeigt. Im weiteren postoperativen Verlauf kommt es dann altersunabhängig zu einer kontinuierlichen Zunahme der Schädellänge im Zuge eines normalen Schädelwachstums.

Je älter die Kinder zum Zeitpunkt der Operation sind, desto geringer ist postoperativ die Sofort- Abnahme der Schädellänge zu erwarten. So kommt es in der Altersgruppe 2 zu einer etwas geringeren Korrektur der Schädellänge, in Altersgruppe 3 kaum noch zu einer Reduktion dieser Größe. An dieser Stelle muß jedoch auf die modifizierte OP- Methode bei älteren Kindern hingewiesen werden.

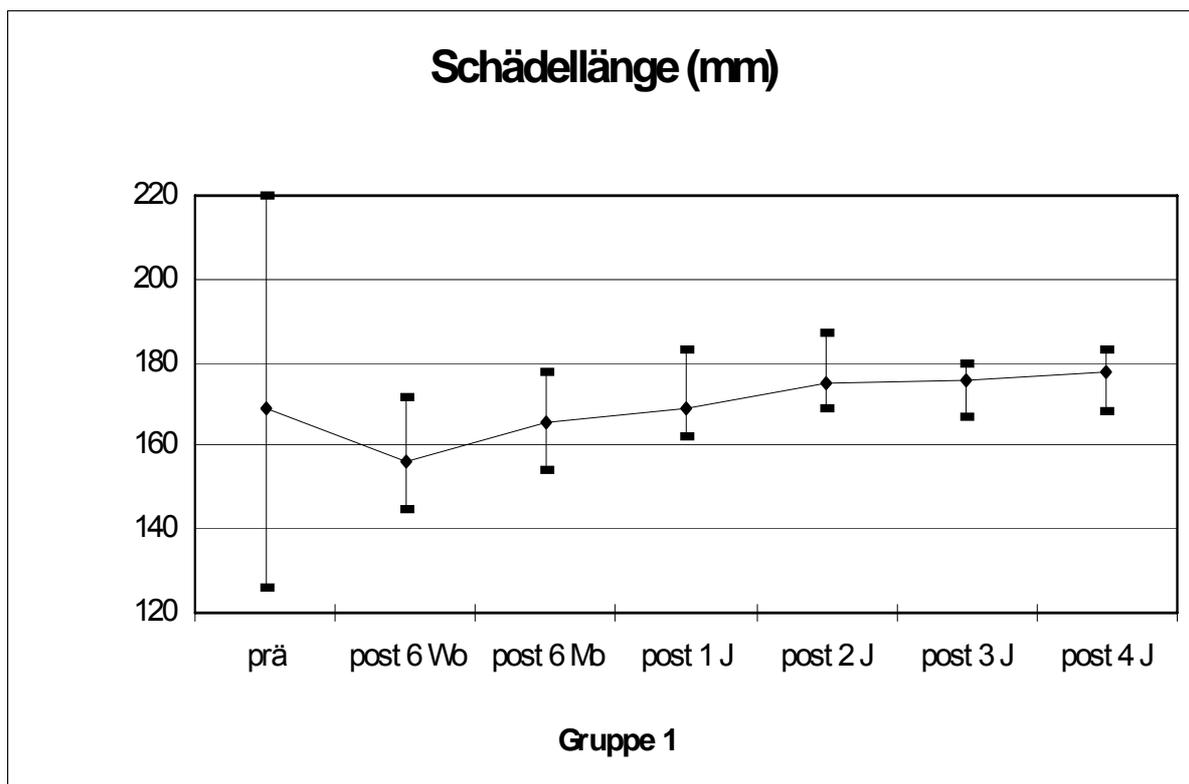


Abb. 14: Veränderung der Schädellänge in Altersgruppe 1 (3-6 Monate)  
im Zeitverlauf

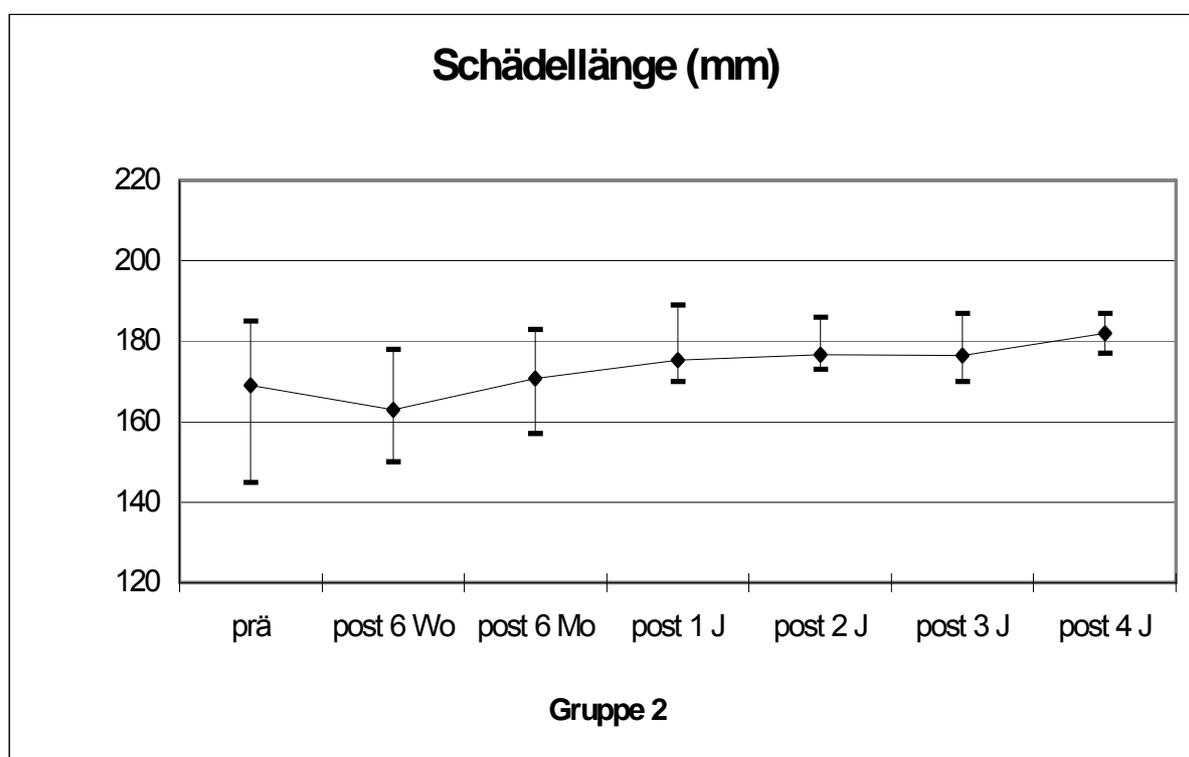


Abb. 15: Veränderung der Schädellänge in Altersgruppe 2 (6-9 Monate)  
im Zeitverlauf

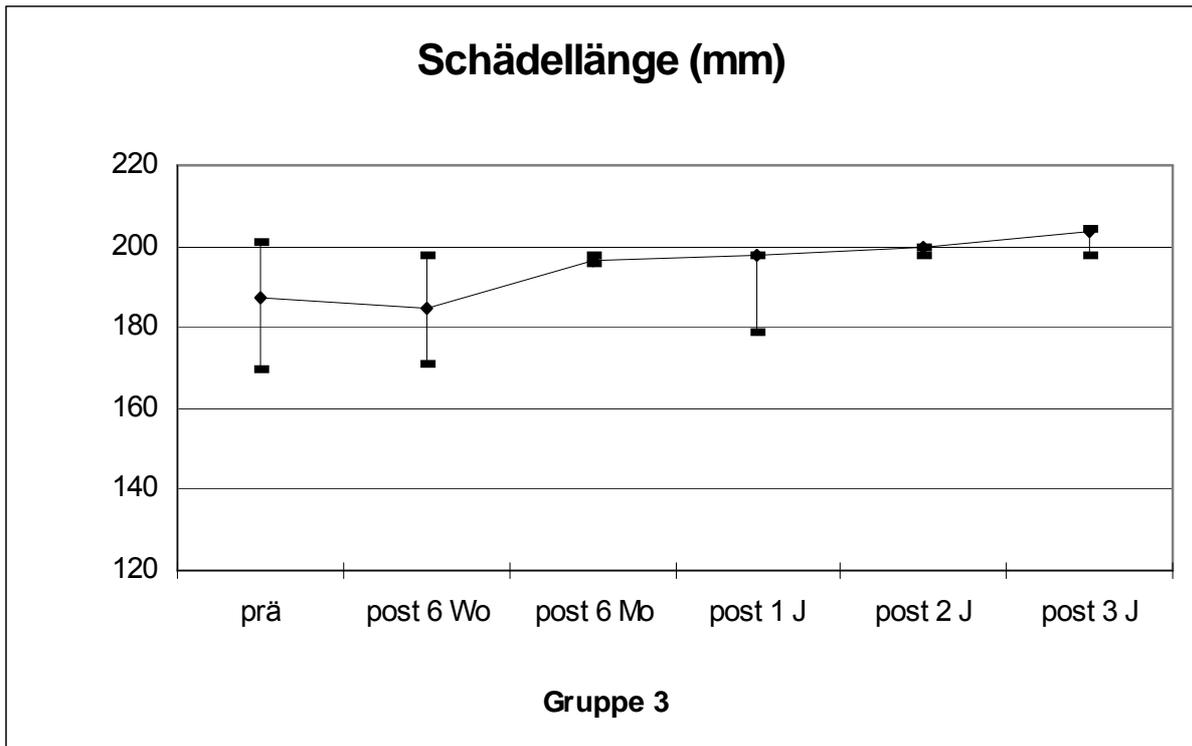


Abb. 16: Veränderung der Schädellänge in Altersgruppe 3 (10 Monate und älter) im Zeitverlauf

---

## 3.2 Schädelbreite

Die Schädelbreite ist, wie bereits unter 3.1 erläutert, bei Kindern mit Scaphocephalie erheblich vermindert. Die Schädelbreite ist es jedoch auch, die postoperativ das eindeutigste Sofortergebnis liefern kann. Werden nach der beschriebenen Methode neben der Sagittalnaht selbst auch noch streifenförmige Knochenresektionen in Richtung der Schädelbasis vorgenommen, so bleibt rechts und links jeweils eine temporoparietale Schuppe stehen, die je nach Alter des Kindes sich mehr oder weniger gut aufbiegen läßt, nachdem die Dura mater von der Unterseite abgeschoben wurde.

So zeigen die folgenden Diagramme, daß sich in allen drei Altersgruppen die Schädelbreite durch die chirurgische Intervention deutlich vergrößert. Dabei kann man innerhalb des ersten Lebensjahres durchweg ähnlich gute Sofortergebnisse erzielen. Bei den älteren Kindern gelingt dies ebenfalls, jedoch in einem etwas verringerten Maße.

Bei den Patienten bis 9 Monate kommt es dann im Zeitverlauf zu einer kontinuierlichen Zunahme der Schädelbreite im Zuge eines normalisierten Schädelwachstums. Bei den älteren Kindern ist in dem Zeitraum nach der Messung 6 Monate postoperativ eine deutliche Verlangsamung des Breitenwachstums zu verzeichnen. Dies ist ebenfalls im Rahmen eines normalen Schädelwachstums zu sehen. Bis dahin kommt es aber auch in dieser Altersgruppe zu einer deutlichen Schädelverbreiterung.

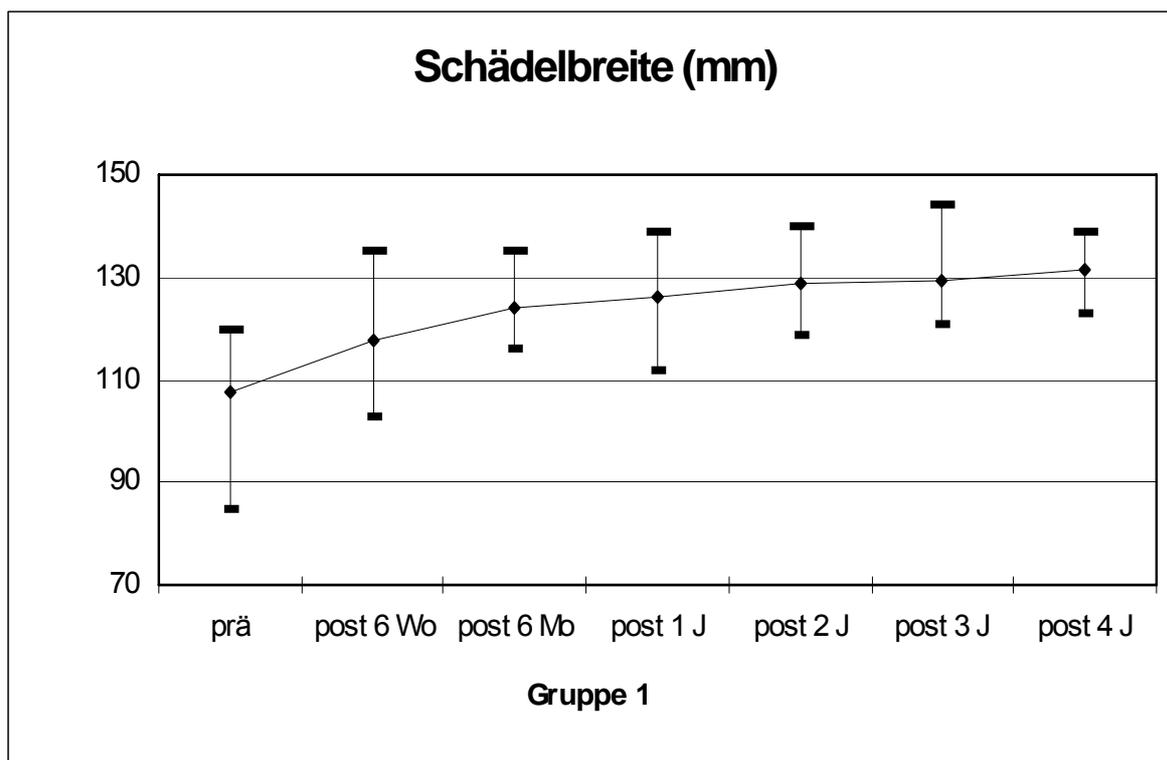


Abb. 17: Veränderung der Schädelbreite in Altersgruppe 1 (3-6 Monate) im Zeitverlauf

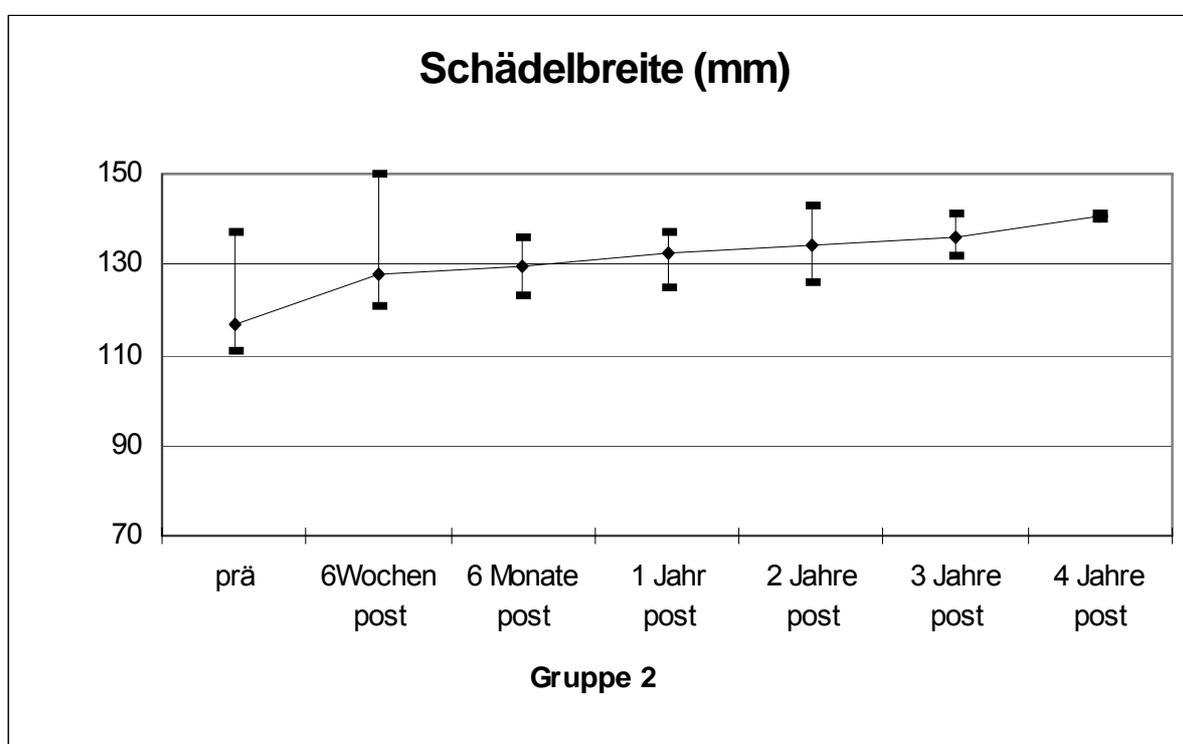


Abb. 18: Veränderung der Schädelbreite in Altersgruppe 2 (6-9 Monate) im Zeitverlauf

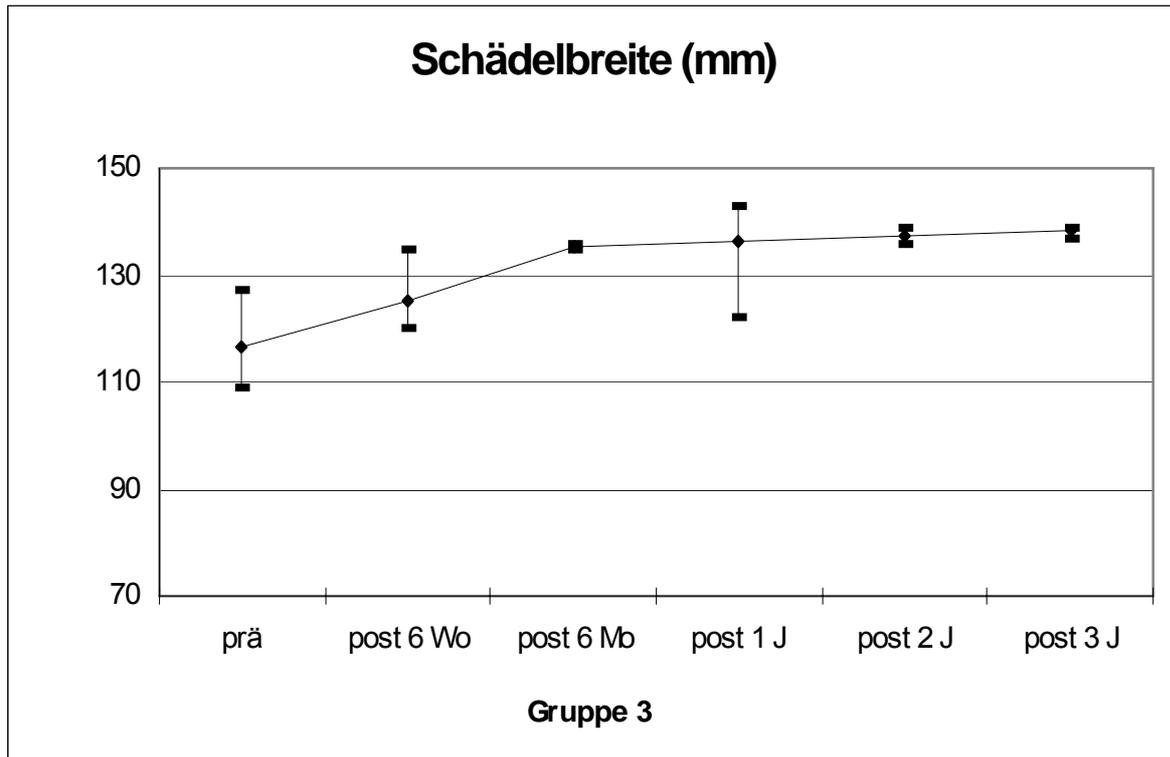


Abb. 19: Veränderung der Schädelbreite in Altersgruppe 3 (10 Monate und älter) im Zeitverlauf

### 3.3 Cephalic Index

Der Cephalic Index gibt das Verhältnis Schädelbreite zu Schädellänge wieder- ein Wert, der unter physiologischen Bedingungen  $<1$  ist, genauer nach Farkas (1994) für Mädchen im 1. Lebensjahr bei etwa 0,747 und für Jungen bei etwa 0,757 liegt.

Liegt eine Sagittalnahtsynostose vor, ist dieser Wert erniedrigt, da der Zähler verkleinert, der Nenner vergrößert vorliegt.

$$\text{CI} = \frac{\text{SB}}{\text{SL}}$$

Der Parameter kann in allen drei Altersgruppen durch eine operative Korrektur eindeutig vergrößert werden.

In der Altersgruppe 1 und 2 sorgt eine leichte operative Überkorrektur für einen postoperativ wieder geringfügig absinkenden Wert. Das physiologische Wachstum des Gehirns führt während der kommenden Monate innerhalb des ersten Lebensjahres zu einer weiteren Verschiebung hin zu normalem Breiten-Längen-Verhältnis. Das Breitenwachstum scheint 'aufzuholen'.

Bei allen älteren Kindern der Gruppe 3 stagniert der Wert des Cephalic Index im weiteren Verlauf in etwa auf der Höhe des Wertes, der 6 Wochen postoperativ erhoben wurde, da das Wachstum des Gehirns selbst bereits ab der zweiten Hälfte des 1. Lebensjahres langsamer erfolgt. Dies ist aus den Perzentilen des Kopfumfanges ersichtlich.<sup>21</sup>

Da im weiteren Verlauf Schädelbreite und -länge physiologischerweise kontinuierlich zunehmen, sollte der Cephalic Index weiterhin auf dem jeweilig erhöhten Niveau bleiben.

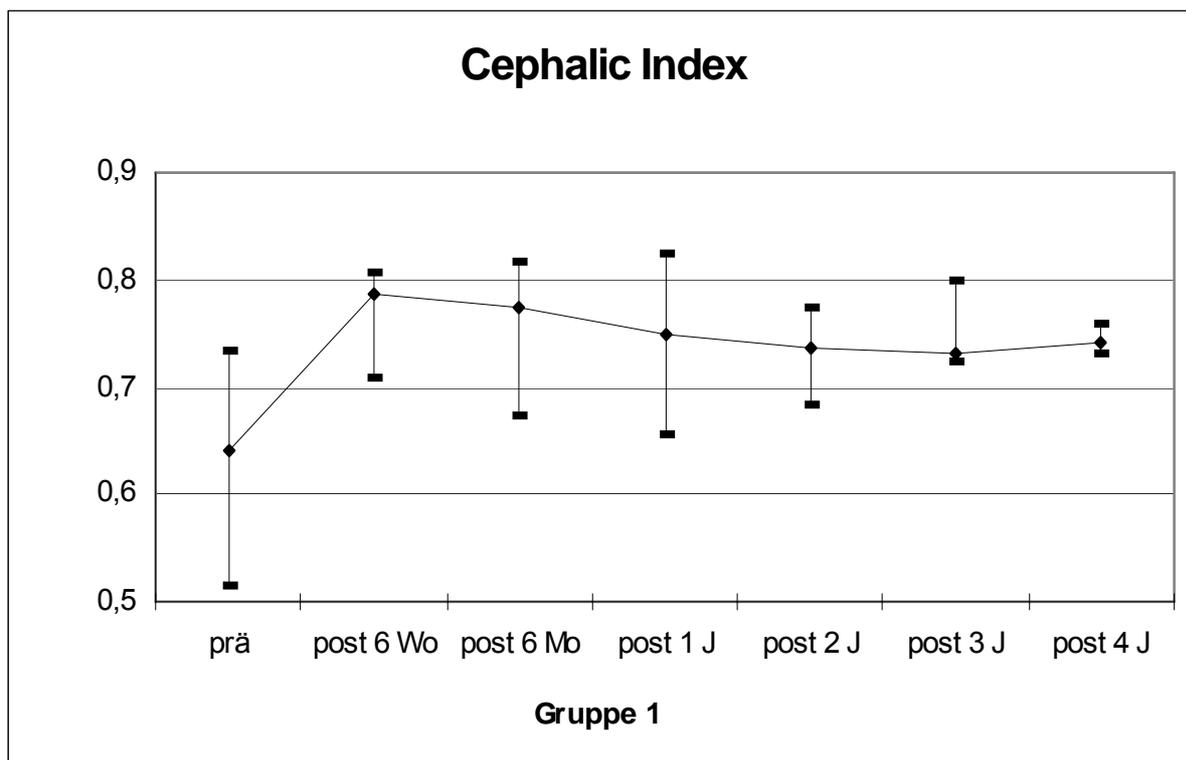


Abb. 20: Veränderung des Cephalic Index in Altersgruppe 1 (3-6 Monate) im Zeitverlauf

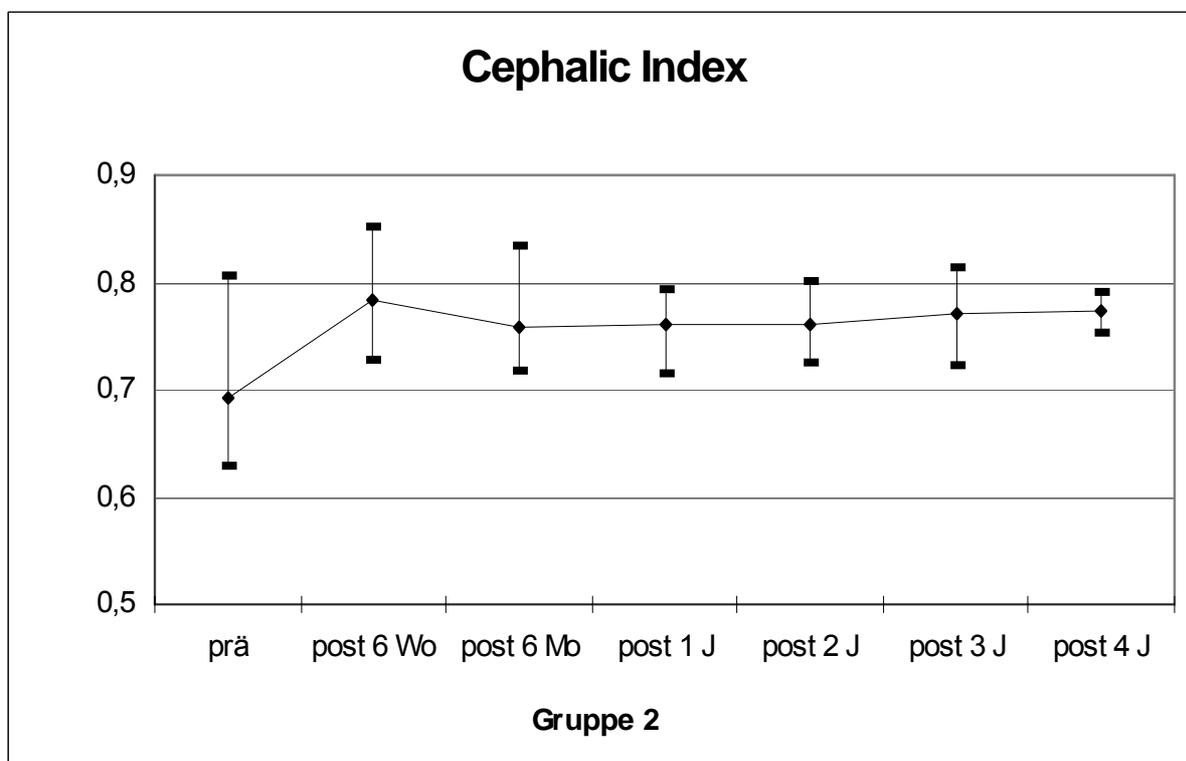


Abb. 21: Veränderung des Cephalic Index in Altersgruppe 2 (6-9 Monate) im Zeitverlauf

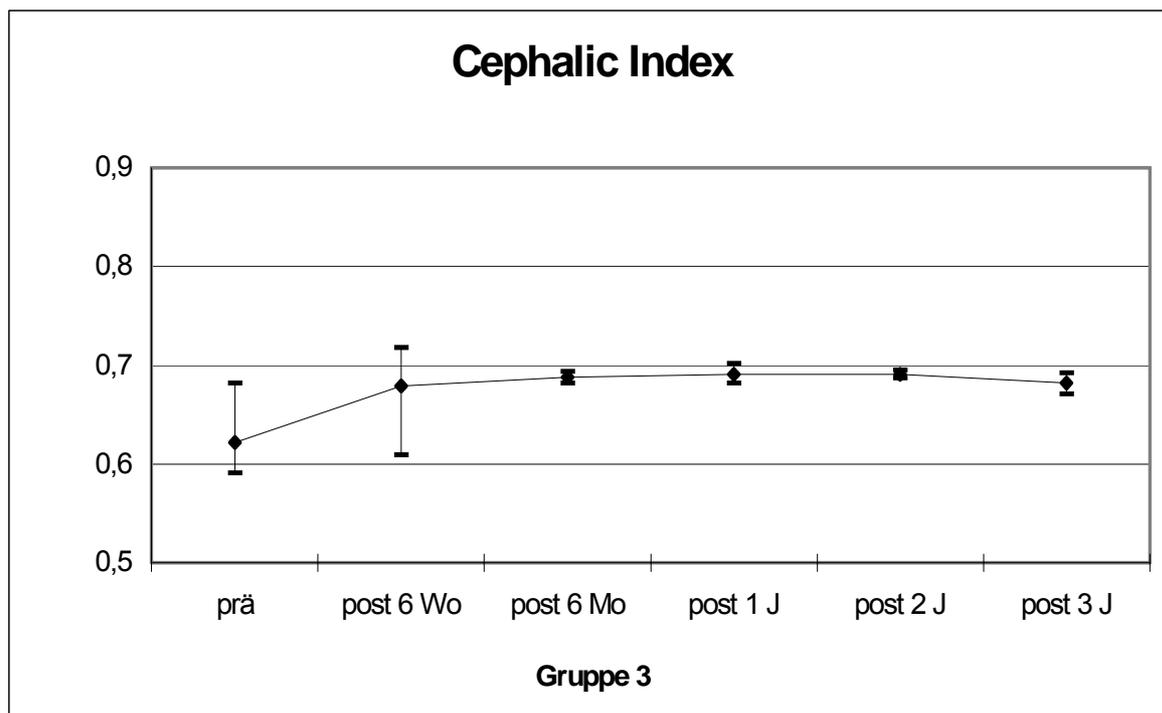


Abb. 22: Veränderung des Cephalic Index in Altergruppe 3 (10 Monate und älter) im Zeitverlauf

### 3.4 Schädelbasislänge

Da die Schädelbasis an sich nicht in die Problematik der Scaphocephalie und somit auch nicht in das operative Vorgehen einbezogen ist, sind ihre Länge und auch die Breite mit dem dazugehörigen Cephalic Base Index durch eine chirurgische Intervention weitgehend unbeeinflusst.

So zeigen die folgenden Diagramme, die die Schädelbasislänge betreffen, dass diese prae- und 6 Wochen postoperativ vergleichbare Werte hat.

Die postoperativ leichte Verminderung in der Altersgruppe 2 spricht wahrscheinlich für einen Messfehler.

Der Kurvenverlauf ist insgesamt annähernd linear. Dies spricht am ehesten für ein normales Wachstum. Dies betrifft alle drei Altersgruppen gleichermaßen.

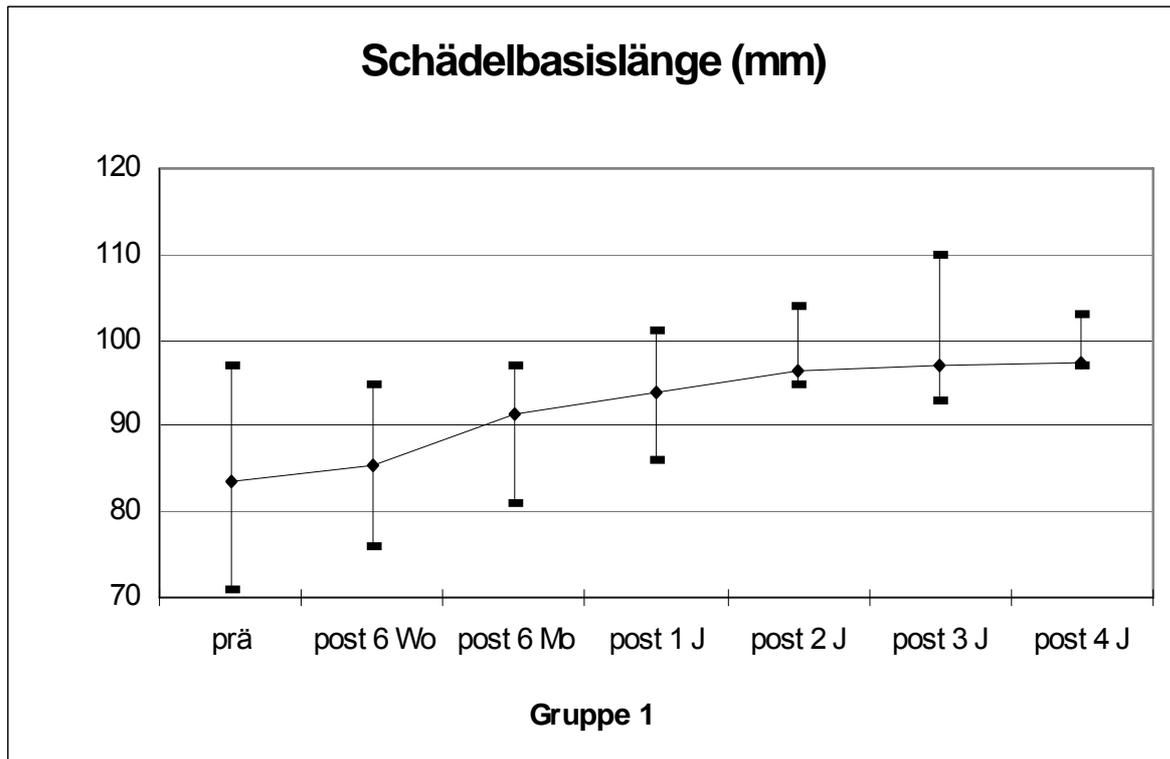


Abb. 23: Veränderung der Schädelbasislänge in Altersgruppe 1 (3-6 Monate) im Zeitverlauf

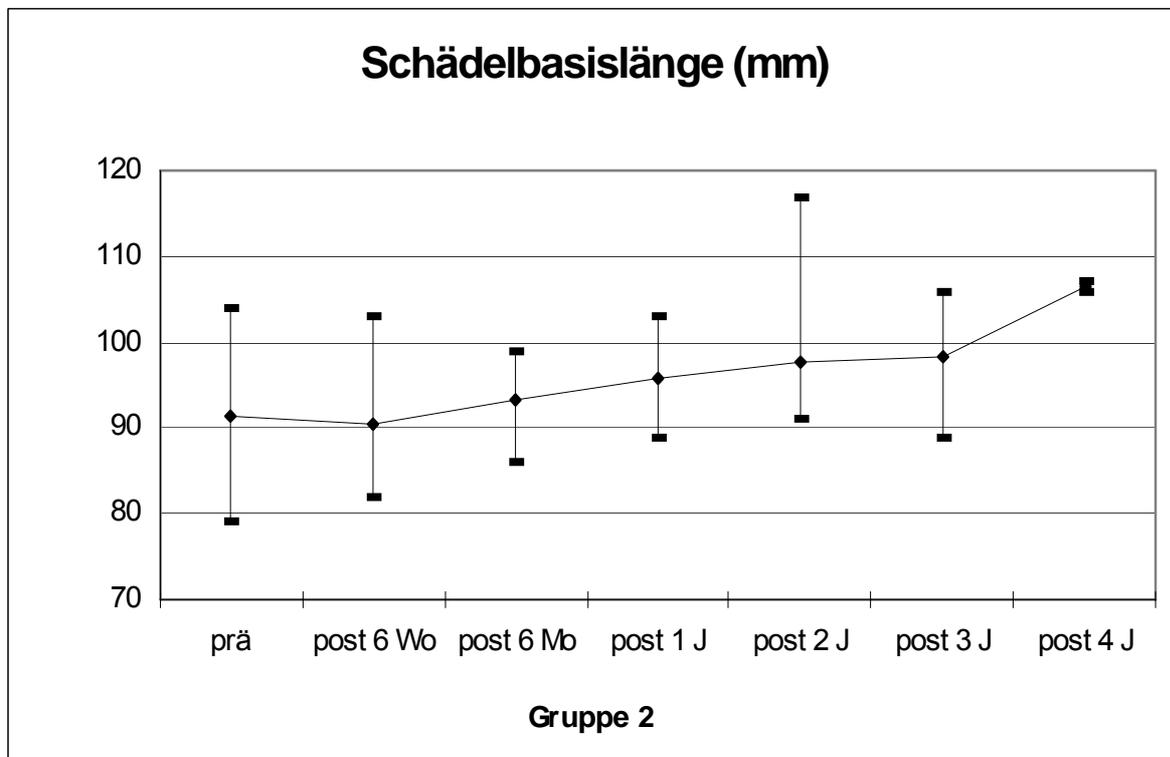


Abb. 24: Veränderung der Schädelbasislänge in Altersgruppe 2 (6-9 Monate) im Zeitverlauf

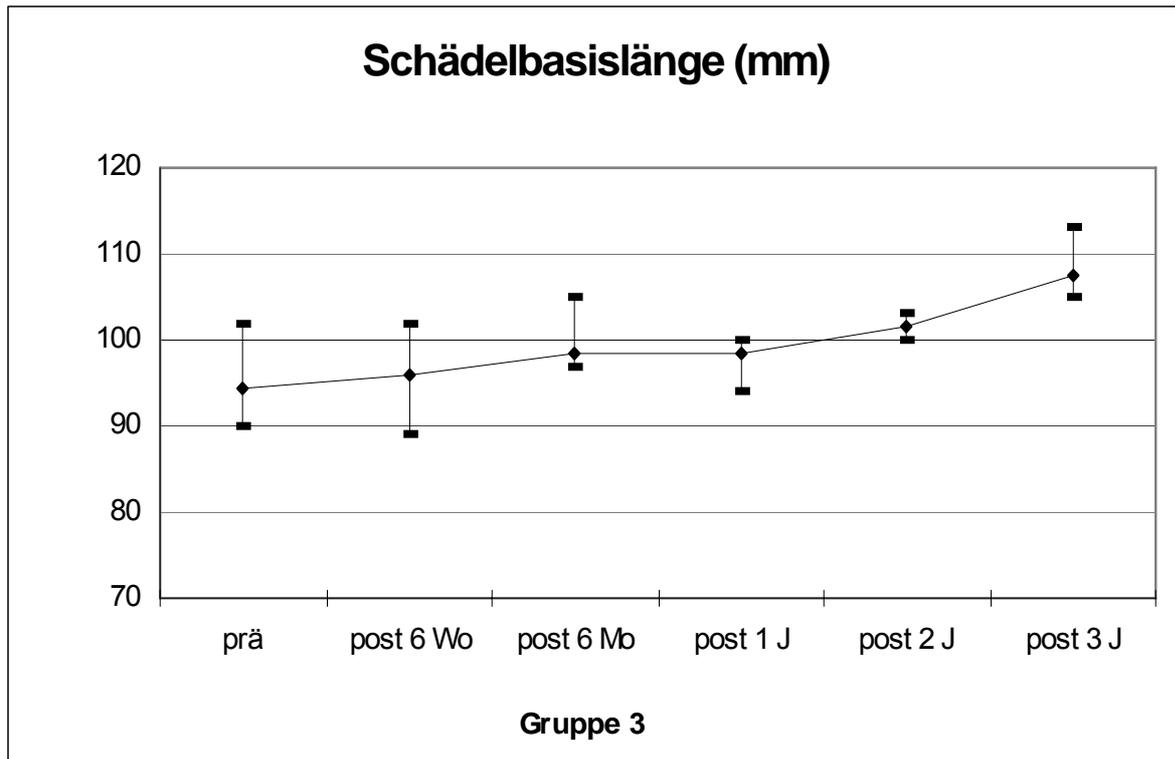


Abb. 25: Veränderung der Schädelbasislänge in Altersgruppe 3 (10 Monate und älter) im Zeitverlauf

### 3.5 Schädelbasisbreite

Für die Schädelbasisbreite gilt das gleiche, wie für die Schädelbasislänge. Sie bleibt durch eine Operation weitgehend unverändert, nimmt danach durch normales Wachstum kontinuierlich zu und zeigt in allen drei Altersgruppen einen vergleichbaren linearen Verlauf.

Die geringfügige postoperative Abnahme in Gruppe 1 und 2 ist nur durch einen Messfehler erklärbar.

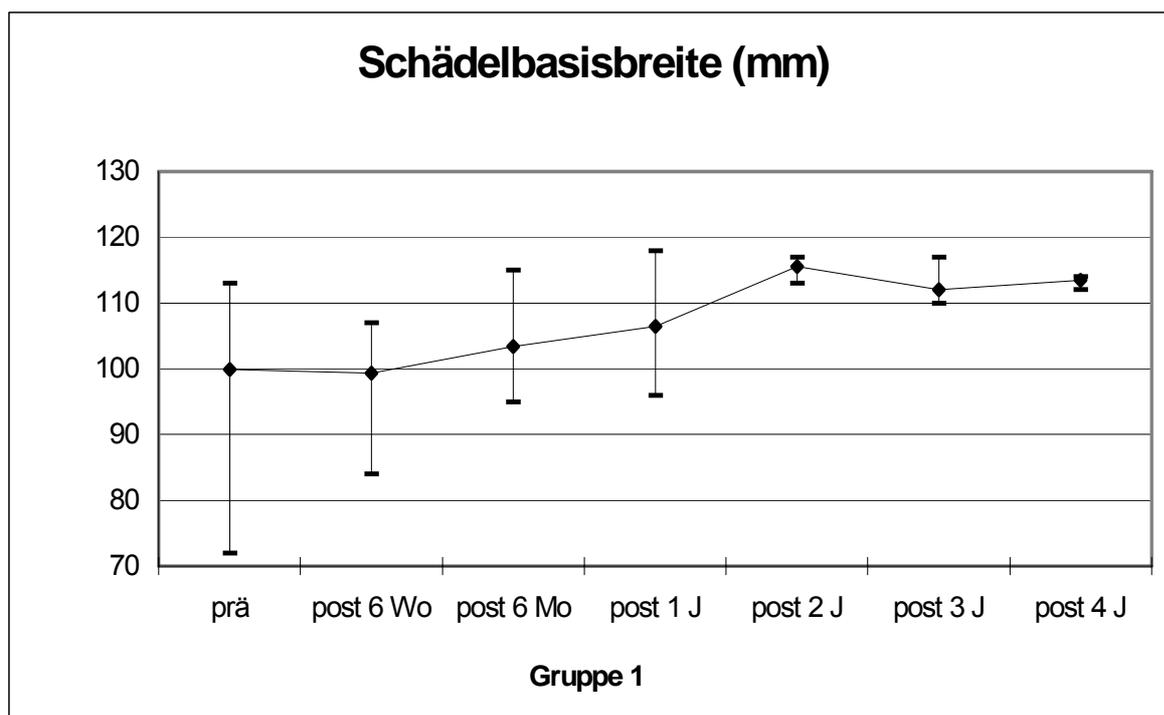


Abb. 26: Veränderung der Schädelbasisbreite in Altersgruppe 1 (3-6 Monate) im Zeitverlauf

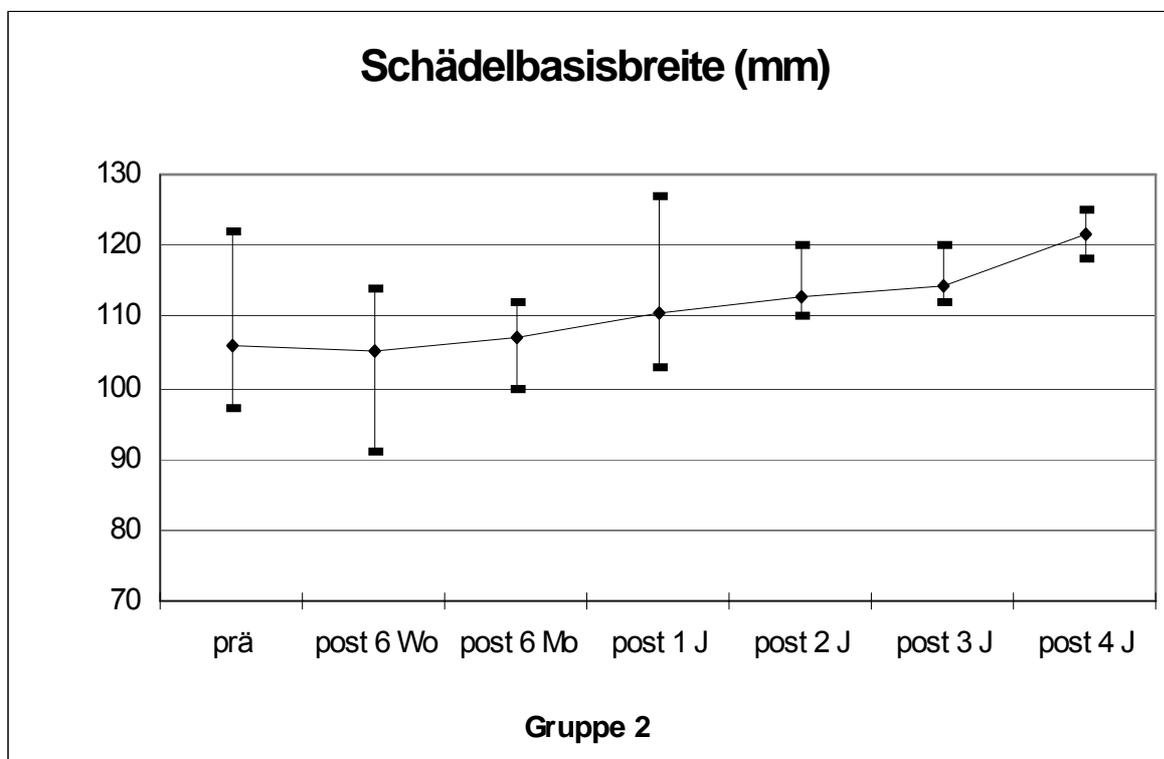


Abb. 27: Veränderung der Schädelbasisbreite in Altersgruppe 2 (6-9 Monate) im Zeitverlauf

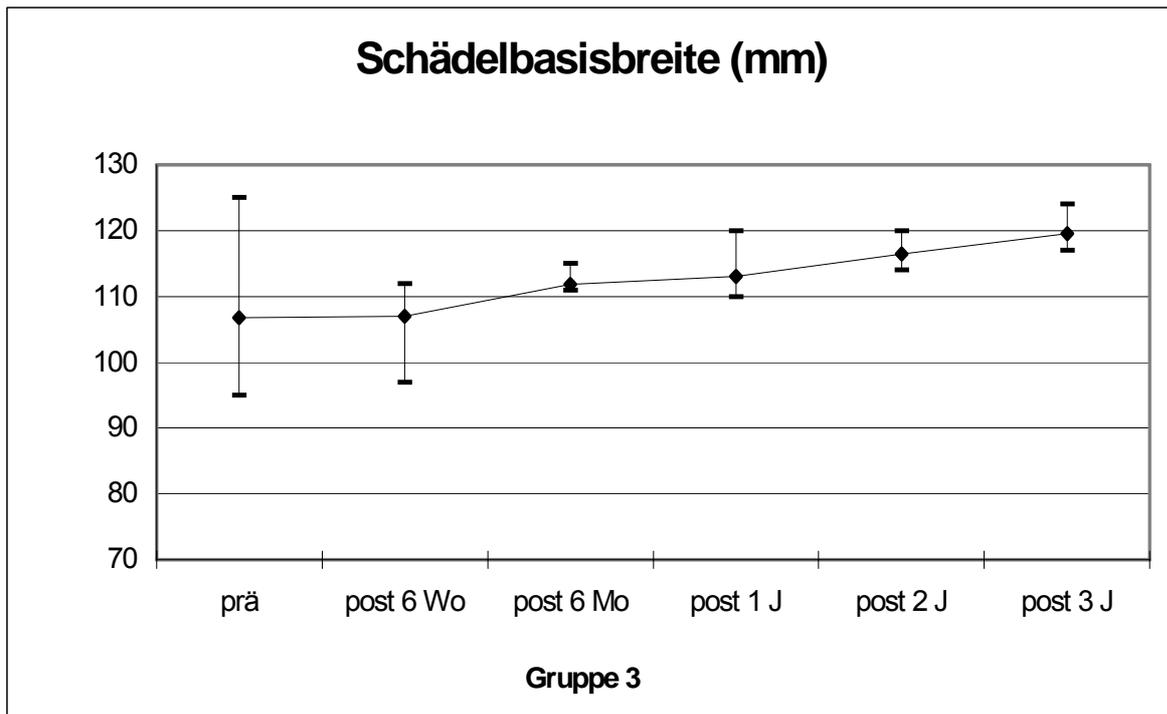


Abb. 28: Veränderung der Schädelbasisbreite in Altersgruppe 3 (10 Monate und älter) im Zeitverlauf

### 3.6 Cephalic Base Index

Auch der Cephalic Base Index, das Verhältnis von Schädelbasisbreite zu –länge, bleibt nach einer operativen Korrektur der Scaphocephalie in etwa auf der Höhe des zuvor gemessenen, bzw. errechneten Wertes.

Auch im weiteren Verlauf verbleibt dieser Parameter auf diesem Niveau.

Keine signifikanten Änderungen sprechen gegen eine Beeinflussung durch die chirurgischen Maßnahmen. Dies gilt für alle drei Altersgruppen gleichermaßen.

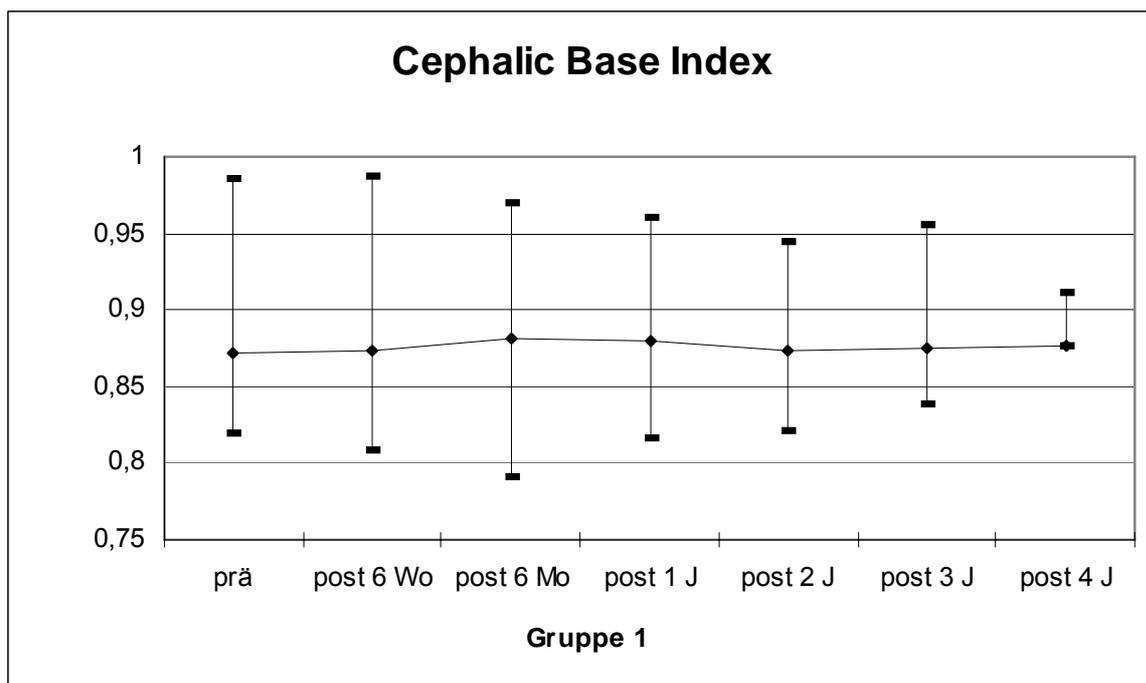


Abb. 29: Veränderung des Cephalic Base Index in Altersgruppe 1 (3-6 Monate) im Zeitverlauf

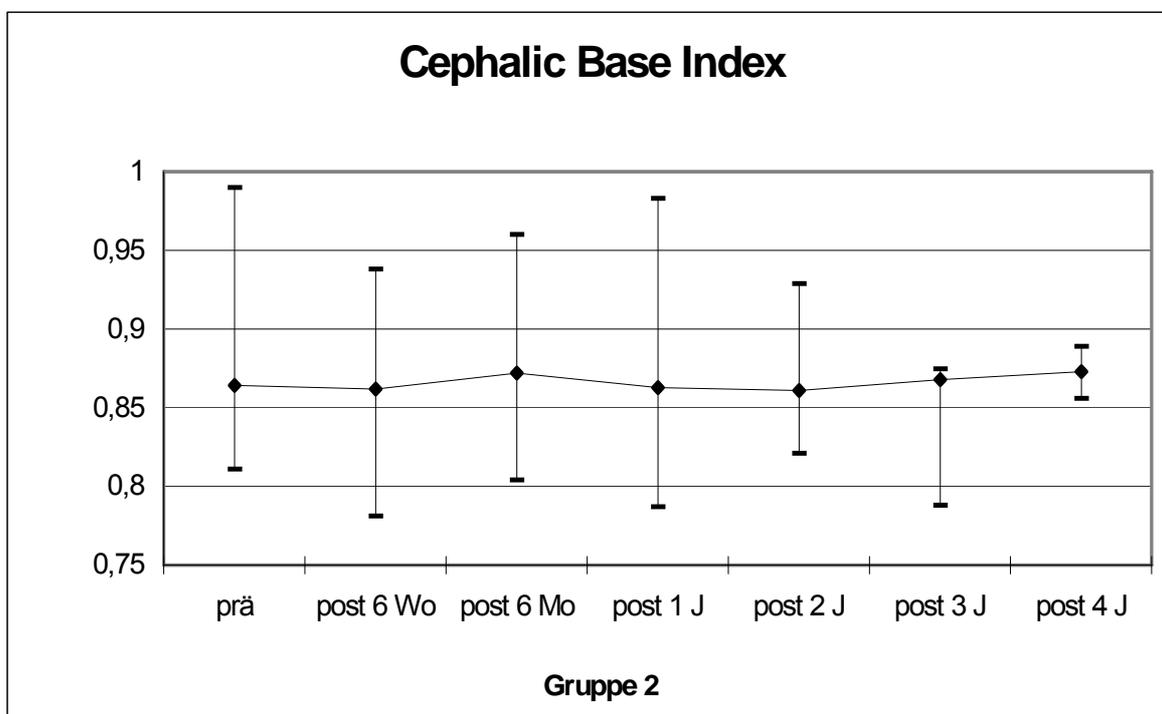


Abb. 30: Veränderung des Cephalic Base Index in Altersgruppe 2 (6-9 Monate) im Zeitverlauf

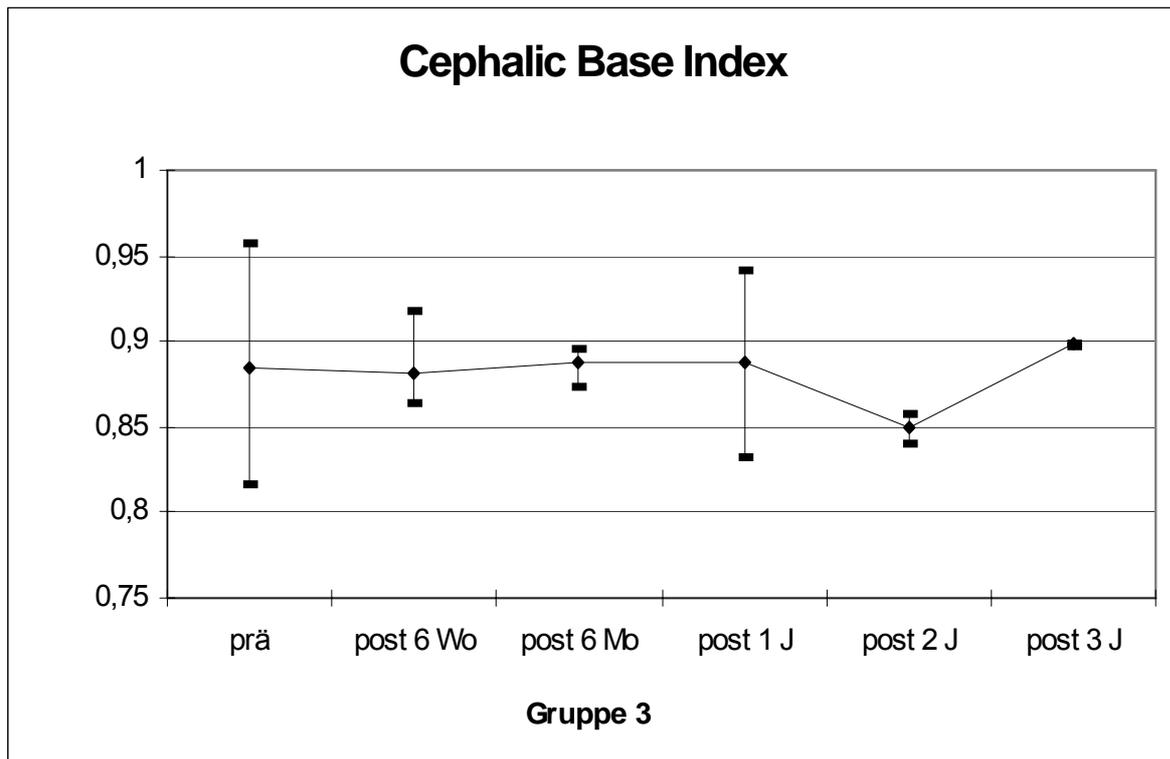


Abb. 31: Veränderung des Cephalic Base Index in Altersgruppe 3 (10 Monate und älter) im Zeitverlauf

### 3.7 Transversale Circumferenz

Die transversale Circumferenz beinhaltet die Parameter Schädelbreite und Schädelhöhe. Sie nimmt in allen drei Altersgruppen durch die chirurgische Korrektur zu. In Gruppe 1 ist die Veränderung unmittelbar postoperativ am deutlichsten.

Auch im weiteren postoperativen Verlauf kommt es im Rahmen des physiologischen Schädelwachstums zu einer kontinuierlichen Zunahme des Parameters.

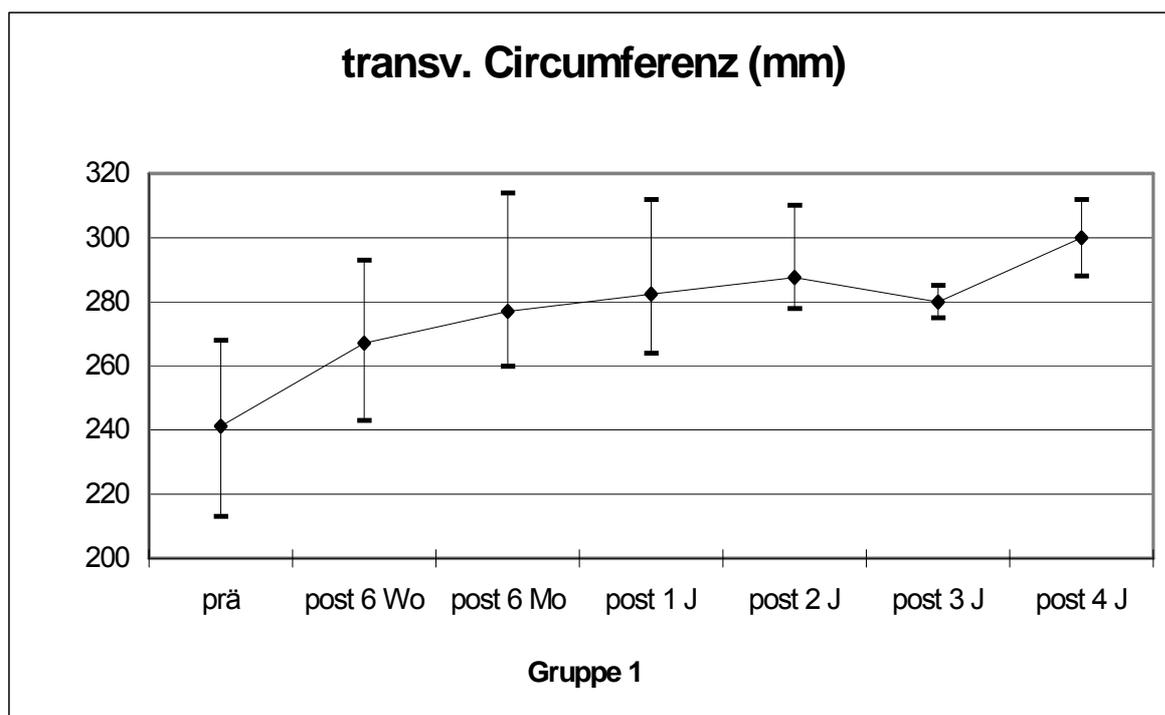


Abb. 32: Veränderung der transversalen Circumferenz in Altersgruppe 1 (3-6 Monate) im Zeitverlauf

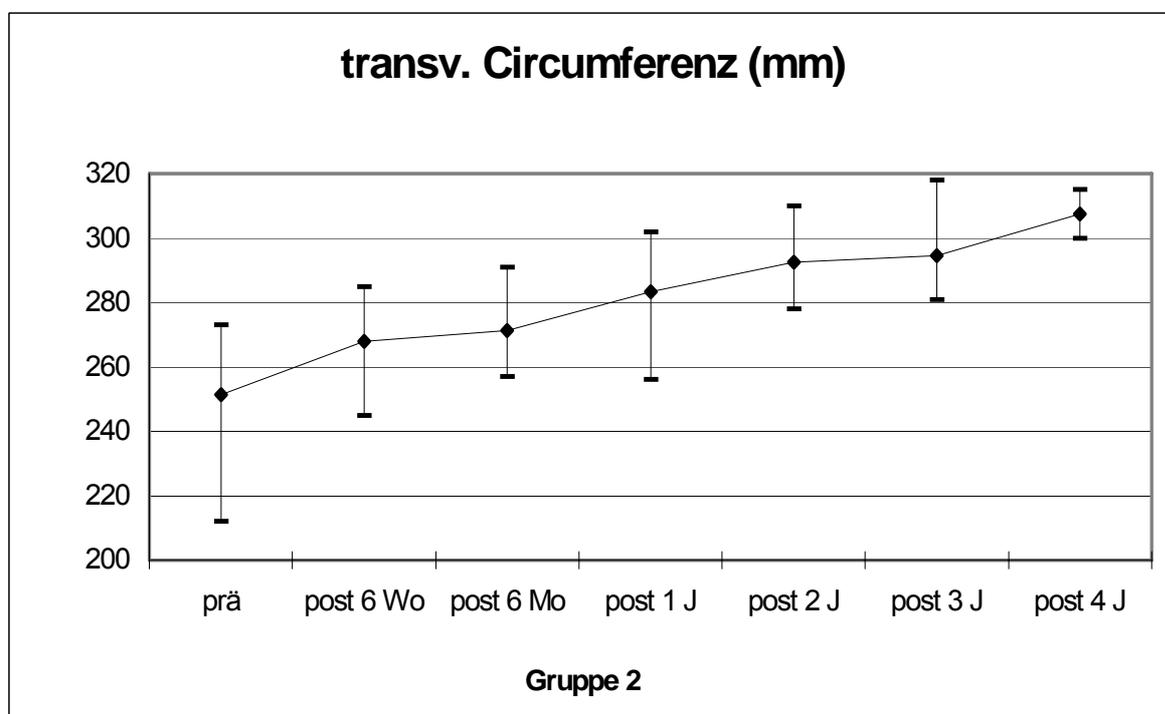


Abb. 33: Veränderung der transversalen Circumferenz in Altersgruppe 2 (6-9 Monate) im Zeitverlauf

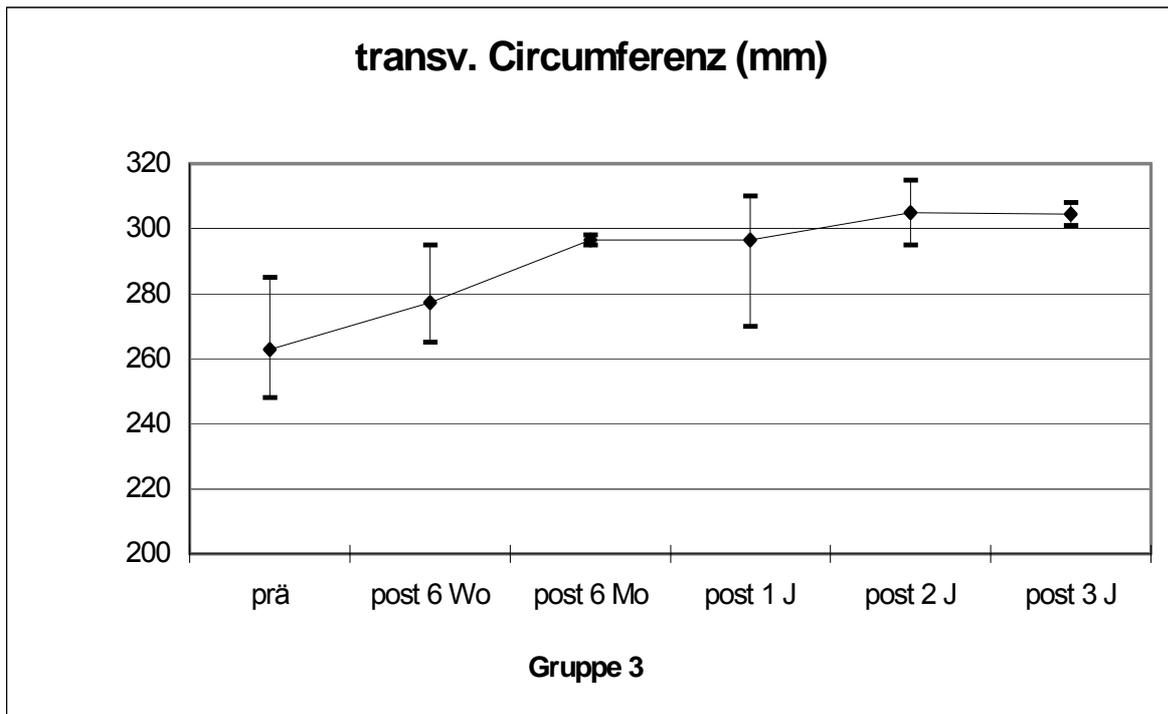


Abb. 34: Veränderung der transversalen Circumferenz in Altersgruppe 3 (10 Monate und älter) im Zeitverlauf

### 3.8 Sagittale Circumferenz

Die sagittale Circumferenz ist ein Maß für Schädelhöhe und Schädellänge, jedoch ist der transversale Umfang für den Parameter Schädelhöhe aussagekräftiger. Da die Schädellänge nach einer Operation etwas verringert ist, sollte auch die sagittale Circumferenz postoperativ vermindert sein.

Dies ist auch in den Altersgruppen 1 und 2 der Fall. Unter Umständen kann es sich hier auch um einen Messfehler handeln, den man von einer tatsächlichen Abnahme der Schädelhöhe unterscheiden muß.

Nach einem 6 Wochen postoperativ gemessenen vermindertem Umfang nimmt dieser wieder kontinuierlich zu. Auch dies ist einem normalisierten Wachstum zuzuschreiben.

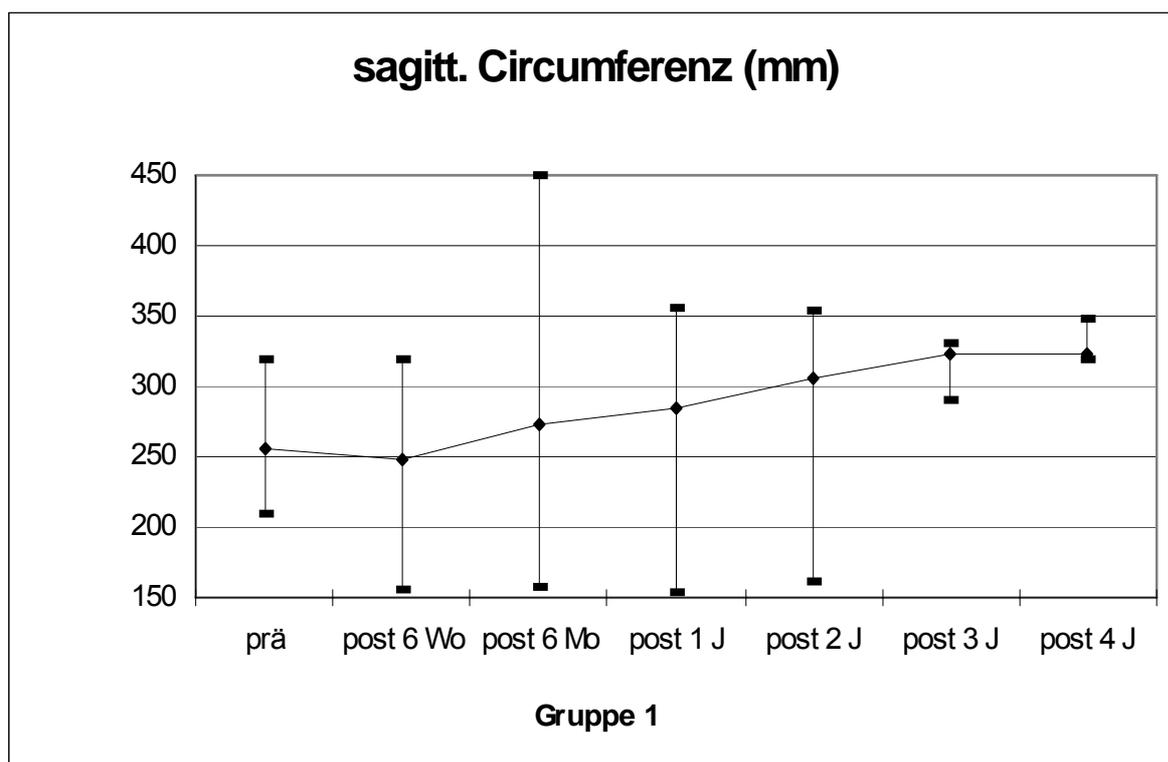


Abb. 35: Veränderung der sagittalen Circumferenz in Altersgruppe 1 (3-6 Monate) im Zeitverlauf

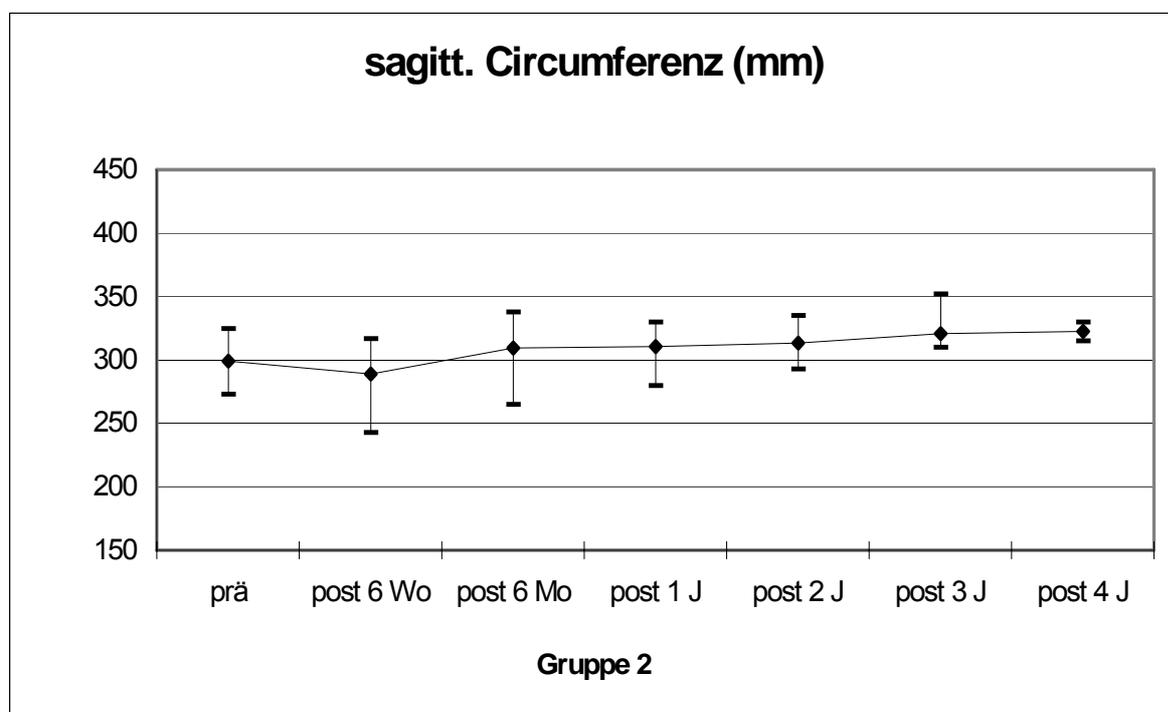


Abb. 36: Veränderung der sagittalen Circumferenz in Altersgruppe 2 (6-9 Monate) im Zeitverlauf

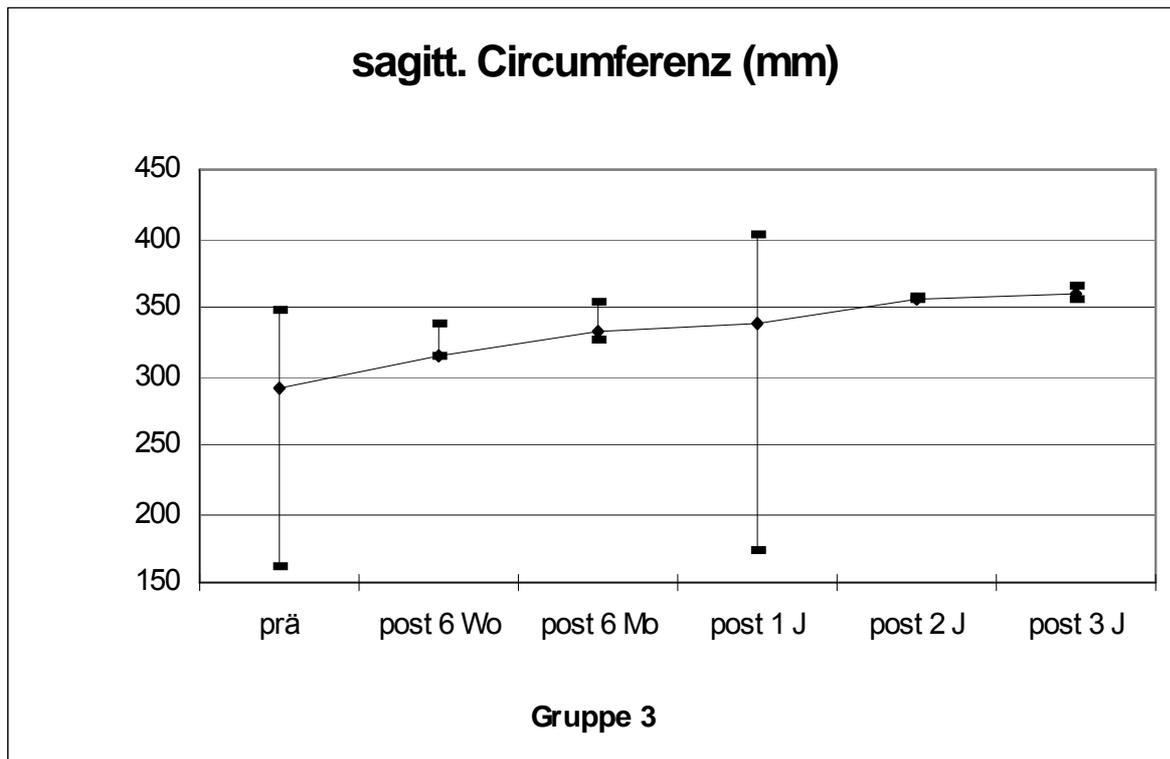


Abb. 37: Veränderung der sagittalen Circumferenz in Altersgruppe 3 (10 Monate und älter) im Zeitverlauf

### 3.9 Maximale Circumferenz

Der Schädel ist von cranial betrachtet eine Ellipse. Der Umfang einer Ellipse wird beeinflusst durch den Breiten- und den Längendurchmesser. Demnach sind in der maximalen Circumferenz Anteile von Schädelbreite und –länge enthalten.

Sie ist unter den Kinderärzten der am weitesten verbreitetste Parameter zur Diagnostik des Schädelwachstums in Anlehnung an Perzentilenkurven.

Da bereits festgestellt werden konnte, dass durch eine Operation die Schädellänge nur in geringem Maße verkleinert werden kann, die Schädelbreite aber deutlich zunimmt, sollte man erwarten, dass der maximale Schädelumfang etwas zunimmt. Dies ist aber nur in der Altersgruppe drei der Fall. Bei den jüngeren Patienten bleibt er in etwa gleich. Auch hier kommt es im weiteren Verlauf zu einer stetigen Zunahme des Parameters. Auch hier deutet dies auf ein normalisiertes Schädelwachstum hin.

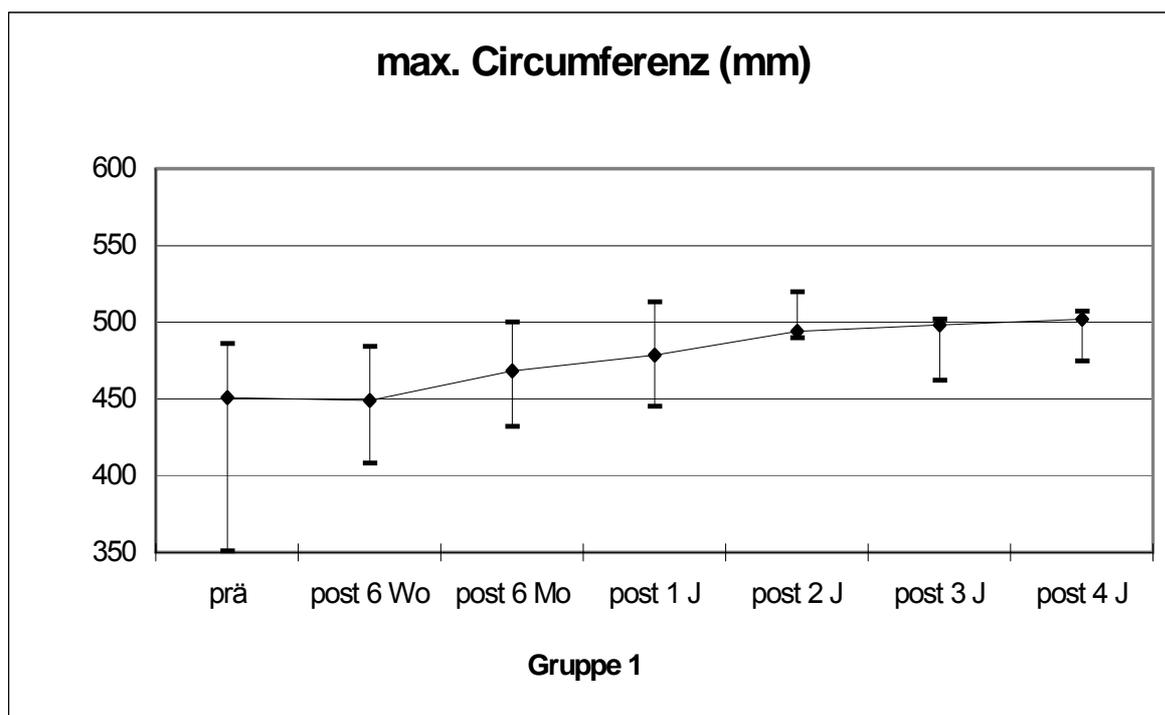


Abb. 38: Veränderung der maximalen Circumferenz in Altergruppe 1 (3-6 Monate) im Zeitverlauf

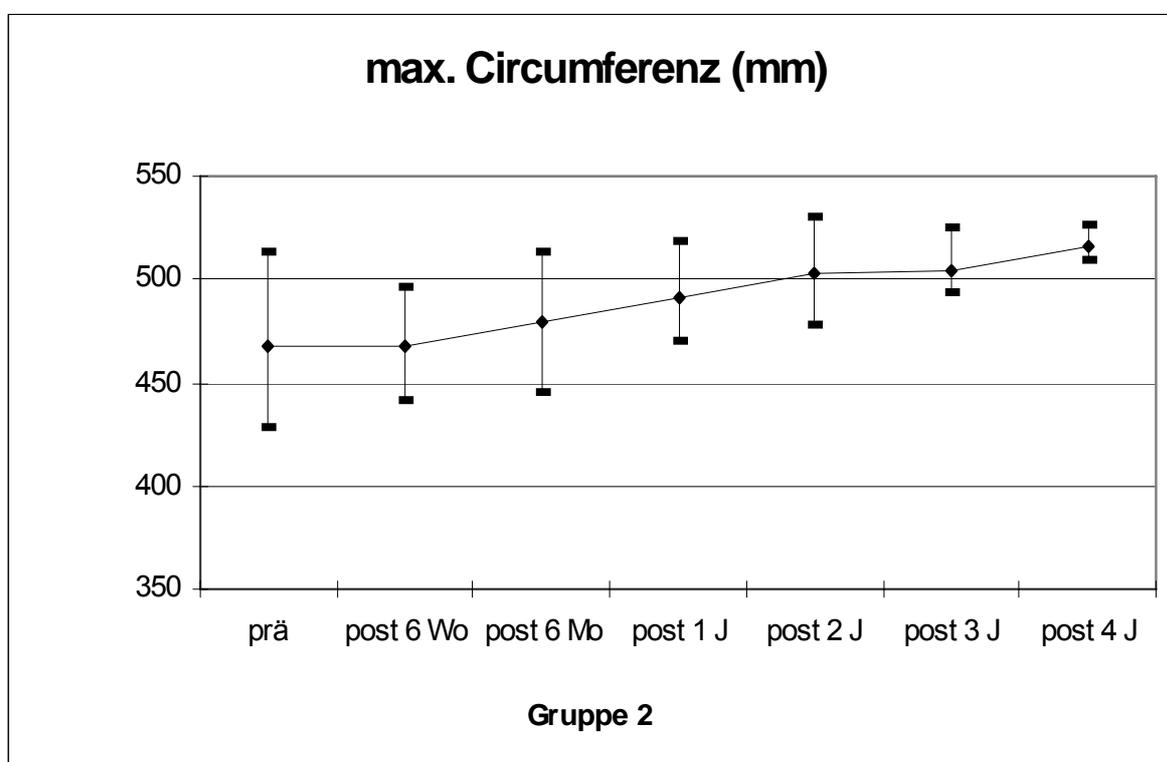


Abb. 39: Veränderung der maximalen Circumferenz in Altergruppe 2 (6-9 Monate) im Zeitverlauf

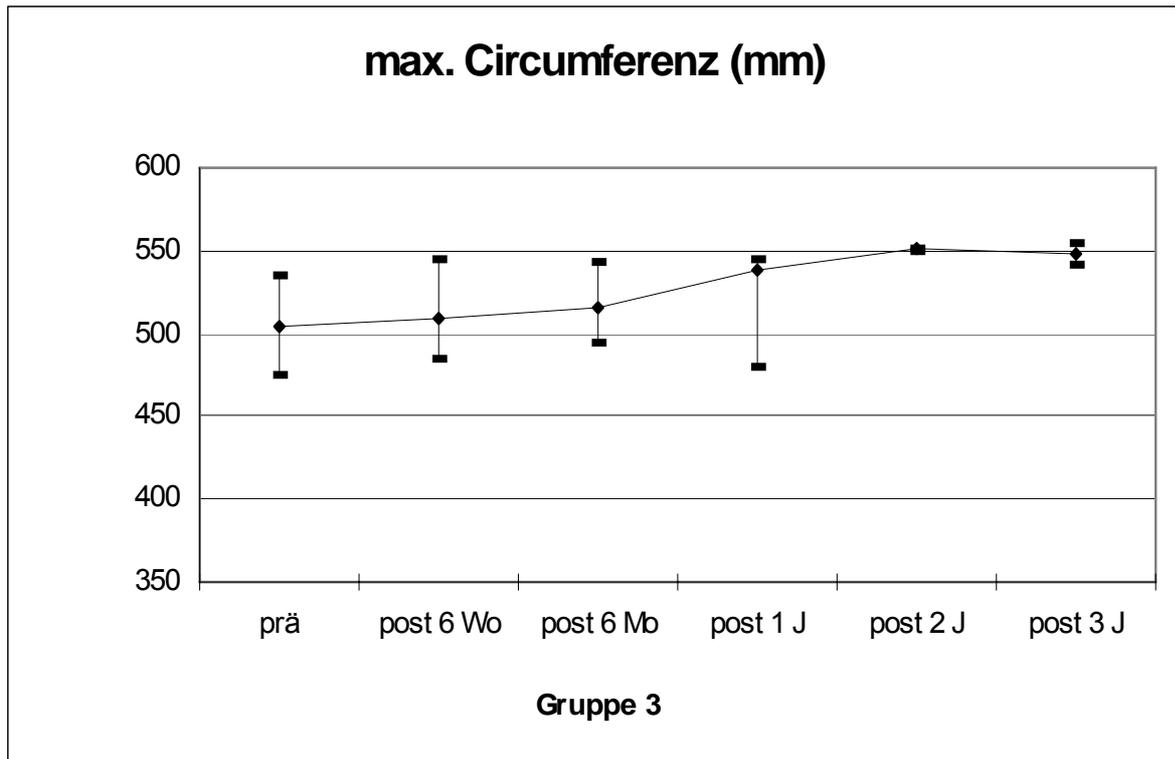


Abb. 40: Veränderung der maximalen Circumferenz in Altersgruppe 3 (10 Monate und älter) im Zeitverlauf

### 3.10 Veränderungen an Schädelhöhe, Schädelbreite und Cephalic Index

Wird nun bei allen Patienten der Wert für Schädelhöhe, Schädelbreite und dem dazugehörigen Cephalic Index prae- und direkt postoperativ verglichen, so erhält man delta- Werte für alle Messgrößen, die wiederum in Punktdiagrammen in Abhängigkeit zum Alter bei OP dargestellt werden können. Fügt man in diese Punktwolke nun eine Trendlinie ein, wie sie in den drei folgenden Diagrammen zu sehen ist, so ist eine Tendenz deutlich zu erkennen.

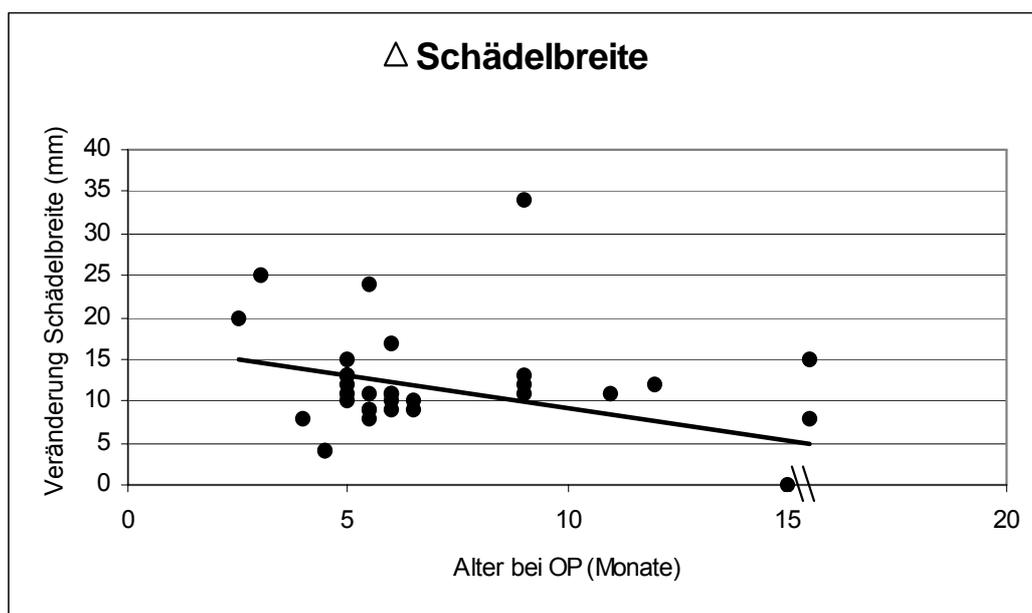


Abb. 41: Veränderung der Schädelbreite durch die operative Korrektur bei jedem Patienten; Trendlinie deutet auf ein besseres Ergebnis bei den jüngeren Patienten hin

So lässt sich bei der Schädelbreite eine deutliche Abnahme im Sofortergebnis mit zunehmendem Alter der Kinder zum Zeitpunkt der OP verzeichnen.

Dies ist im Falle der Schädelhöhe nicht zu erwarten, da sie im Vergleich zur Breite deutlich geringer operativ korrigiert, bzw. kaum verändert werden kann. Demnach zeigt die Trendlinie im folgenden Diagramm keine verwertbare Tendenz an.

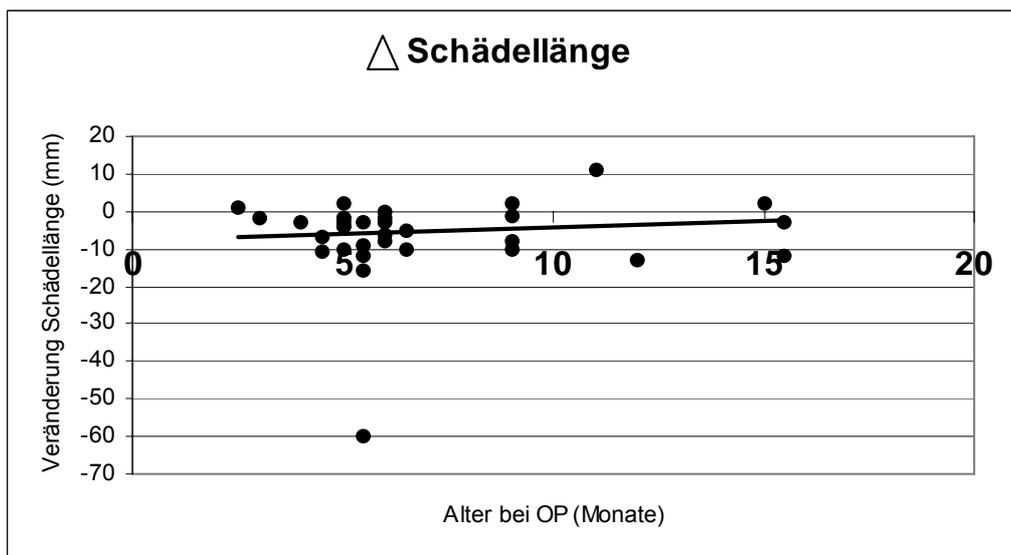


Abb. 42: Veränderung der Schädellänge durch operative Korrektur bei jedem Patienten; Trendlinie zeigt hier keine Tendenz bezogen auf das Alter bei OP

Die Darstellung des Sofortergebnisses im Falle des Cephalic Index zeigt jedoch ebenfalls eine deutliche Tendenz dahingehend, dass mit zunehmendem Alter zum Zeitpunkt der Operation das Sofortergebniss weniger signifikant ist. Da im Cephalic Index Schädellänge und –breite gleichermaßen beinhaltet sind, sollte das folgende Diagramm als das aussagekräftigste angesehen werden.

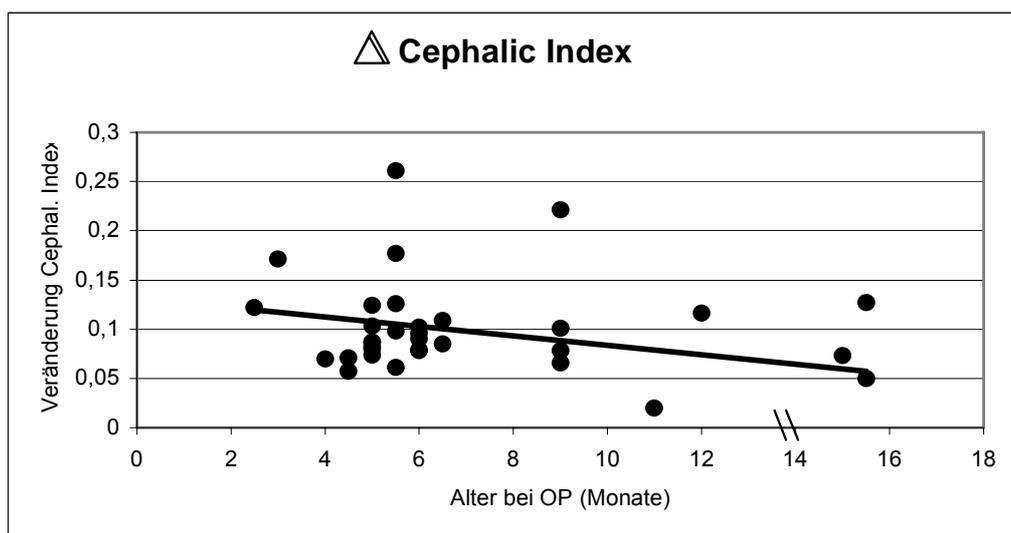


Abb. 43: Veränderung des Cephalic Index bei jedem Patienten durch die operative Korrektur; Trendlinie zeigt deutliche Abnahme der Korrekturmöglichkeit bei älteren Kindern

### 3.11 Einteilung der Patienten nach dem Sofortergebnis

Verwendet man nun den delta- Wert des Cephalic Index, der im obigen Diagramm bereits dargestellt wurde, zur Einteilung der Patienten in Gruppen mit gutem, mittlerem und schlechtem Sofortergebnis, so erhält man folgende Aufteilung:

$\Delta$ Cephalic Index	gut	mittel	schlecht
gut $\geq 0,125$	K., T. 3 Monate	D., D. 2,5 Monate	W., C. 4 Monate
mittel 0,075-0,125	D., N. 5,5 Mo	L., V. 5 Mo	B., R. 4,5 Mo
schlecht $<0,075$	G., J. 5,5 Mo	H., M. 5 Mo	M., M. 4,5 Mo
	E., K.-E. 5,5 Mo	W., D. 5 Mo	A., L. 5,5 Mo
	K., T. 9 Mo	H., F. 5 Mo	B., C. 9 Mo
	M., A. 47 Mo	Y., M. 5 Mo	Sch., T. 11 Mo
		H., J. 5 Mo	K., S. 15 Mo
		T., N. 5 Mo	B., J.-O. 41 Mo
		H., L. 5,5 Mo	
		G., D. 6 Mo	
		S., L. 6 Mo	
		Sch., L. 6 Mo	
		H., L. 6 Mo	
		H., J.-H. 6 Mo	
		K., D. 6,5 Mo	
		K., M. 6,5 Mo	
		B., R. 9 Mo	
		R., M. 9 Mo	
		R., N. 12 Mo	

Tab. 3: Einteilung der Patienten nach dem Sofortergebnis mit Hilfe des Cephalic Index. Die Zahlenangaben nach den Namenskürzeln geben das Alter der Patienten zum Zeitpunkt der Operation an.

Gute, mittlere und schlechte Ergebnisse wurden demnach in allen drei Altersgruppen erzielt. Am häufigsten waren jedoch die 3-6 Monate alten Patienten in der Gruppe der guten Ergebnisse vertreten. Patienten der mittleren Gruppe waren überwiegend 3 bis 6,5 Monate alt und die Patienten mit schlechten OP-Ergebnissen waren zu 50% älter als 9 Monate. Diese Daten bestätigen die bereits im vorangegangenen Absatz dargestellten Tendenzen.

### 3.12 Statistische Berechnung der Korrelation

Bei der Korrelationsberechnung geht es im Allgemeinen darum, einen Kennwert zu errechnen, der angibt, wie eng ein Zusammenhang zwischen zwei Variablen ist. Korrelationen dienen dazu, die Enge des Zusammenhangs mit einem Zahlenwert zu kennzeichnen. Graphisch bedeutet das: Wie eng streut eine Punktwolke um eine Gerade. Der Kennwert dazu ist der Korrelationskoeffizient, der Werte zwischen  $-1$  und  $+1$  annehmen kann. Dabei steht ein Wert zwischen  $0$ -  $0,30$  für einen schwachen Zusammenhang, ein Wert zwischen  $0,30$ -  $0,70$  für einen mittleren und ein Wert zwischen  $0,70$ -  $1,0$  für einen starken Zusammenhang. Ist dabei das Vorzeichen positiv, bedeutet es „je höher a, desto höher b“, bei negativem Vorzeichen bedeutet es „je höher a, desto niedriger b“.

Es reicht aber nicht aus, einen Kennwert für den Zusammenhang zu berechnen, denn man muss sich die Frage stellen, ob dieser Zusammenhang rein zufällig sein könnte. Aus diesem Grund schliesst man eine Signifikanzprüfung an.

### 3.13 Berechnung der Korrelation zwischen OP- Ergebnis und Alter der Kinder zum Zeitpunkt der Operation

Der Zusammenhang zwischen dem Alter der Kinder in Monaten und dem 3-stufigen OP-Ergebnis wird mit einer Rangkorrelation berechnet, da eine der beiden Variablen, das OP-Ergebnis, ordinal skaliert ist.

Bei  $N=33$  Messwerten ergibt sich der folgende Korrelationskoeffizient (Rho nach Spearman):

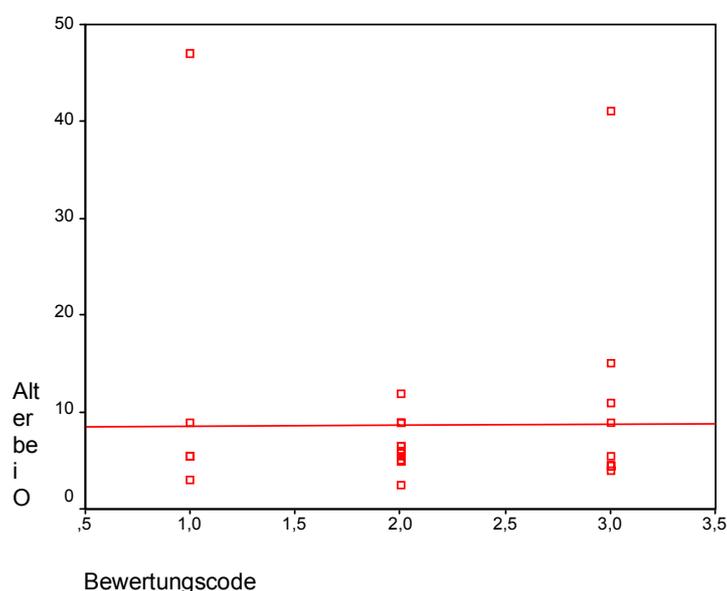
<b>Korrelationen</b>				
			Bewertun gcode	Alter bei OP
Spearman-Rho	Bewertungscodes	Korrelationskoeffizient	1,000	,027
		Sig. (2-seitig)	,	,880
		N	33	33
	Alter bei OP	Korrelationskoeffizient	,027	1,000
		Sig. (2-seitig)	,880	,
		N	33	33

Die Beziehung zwischen Alter der Kinder und Operationsergebnis ist nahezu 0, d.h., die beiden Variablen sind nahezu unkorreliert. Der Spearman-Korrelationskoeffizient liegt bei 0,027, was einen extrem schwachen Zusammenhang indiziert. Inhaltlich geht – unter Berücksichtigung der Polung der Items – diese schwache Tendenz in der Stichprobe aufgrund des positiven Vorzeichens der Korrelation dahin, dass die älteren Kinder die schlechteren Operationsergebnisse aufweisen.

Dieser Trend in den Daten ist aber sehr gering ausgeprägt und die Beziehung ist deutlich nicht signifikant mit einer Irrtumswahrscheinlichkeit von 88%. Das konventionelle Signifikanzkriterium von 5% wird also bei weitem verfehlt.

Man muss nach den Daten davon ausgehen, dass die vorfindlichen (geringen) Unterschiede in den Operationsergebnissen nach dem Alter reine Zufallseffekte der Stichprobenauswahl darstellen. Die Nullhypothese, dass es in der Grundgesamtheit keinen Zusammenhang zwischen Operationsergebnis und Alter der Kinder gibt, die beiden Merkmale also stochastisch unabhängig sind, muss beibehalten werden.

Das Streudiagramm der Werte mit der eingezeichneten Regressionsgerade veranschaulicht das Ergebnis:



Man sieht, dass es zwei deutliche Ausreißerwerte im Alter der Kinder gibt, die sich deutlich vom Wertebereich der übrigen Fälle absetzen. Die beiden Ausreißerwerte, welche die Durchschnittswerte der drei OP-Ergebnisse stark beeinflussen, sind aber einmal bei einem guten und einmal bei einem schlechten OP-Ergebnis vertreten.

### Bericht

Alter bei OP			
Bewertungscode	Mittelwert	N	Standardabweichung
gutes OP-Ergebnis	12,5833	6	16,9688
mittleres OP-Ergebnis	6,1053	19	2,0247
schlechtes OP-Ergebnis	11,8125	8	12,4124
Insgesamt	8,6667	33	9,4997

Die Mittelwerte des Alters in Monaten sind daher bei gutem und schlechtem OP-Ergebnis deutlich höher als bei mittlerem OP-Ergebnis.

Die eingezeichnete Regressionsgerade im Streudiagramm zeigt jedoch eine fast horizontale Linie (Steigung = 0) und veranschaulicht damit grafisch die Unabhängigkeit der beiden Variablen voneinander.

#### 3.14 Fotografische Dokumentation

Abschließend sollen in diesem Ergebnisteil Patientenfälle gezeigt werden, wie sie üblicherweise festgehalten werden. Auch diese Aufnahmen sind Teil der zuvor beschriebenen Datensammlung der Patienten mit Craniosynostosen.



Abb. 14 a und b: Patient A mit Scaphocephalus praeoperativ;  
Deutlich verlängerter und insbesondere occipital schmaler Schädel

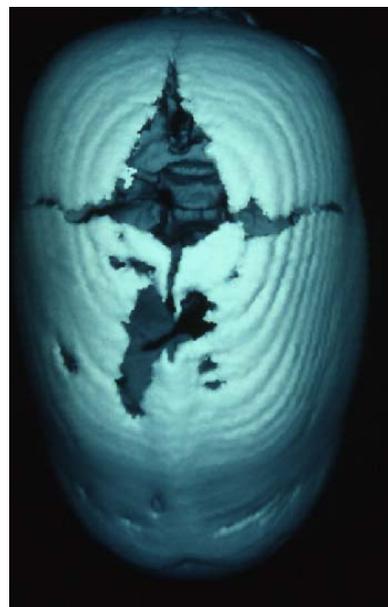
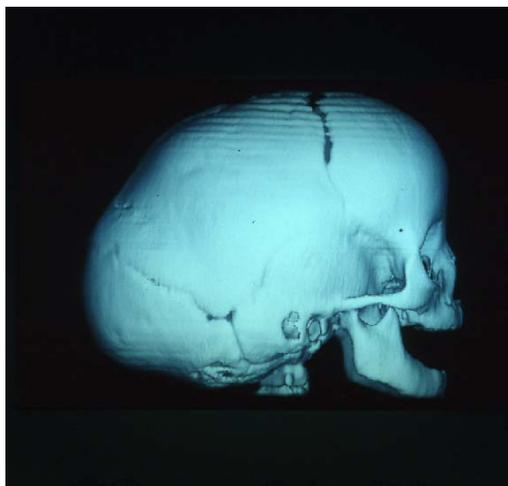


Abb. 15 a und b: CT von Patient A praeoperativ mit deutlich verlängertem Schädel,  
Schädelbreite deutlich vermindert



Abb. 16 a und b: Patient A 6 Wochen postoperativ, Altersgruppe 1;  
Schädellänge deutlich reduziert, Schädelbreite vergrößert



Abb. 17 a und b: Patient A 6 Monate postoperativ mit annähernd physiologischer  
Schädelform; Patient wurde auf Grund der Anthropometrie in die Gruppe mit gutem  
Ergebniss eingestuft



Abb. 18 a und b: Patient B mit Scaphocephalus praeoperativ, Altersgruppe 2



Abb. 19 a und b: Patient 6 Monate postoperativ mit annähernd physiologischer Kopfform; Patient wurde durch Anthropometrie in die mittlere Gruppe eingestuft



Abb. 20 a und b: Patient C mit Scaphocephalus praeoperativ; Altersgruppe 3



Abb. 21 a und b: Patient C 6 Monate postoperativ; Einstufung in die Gruppe mit schlechten Ergebnissen, da Schädellänge und –breite kaum korrigiert werden konnten

## 4. Diskussion

### 4.1 Das Krankheitsbild

Die Scaphocephalie, die hier im Mittelpunkt dieser Arbeit steht, ist mit 1:5000 die häufigste Schädelnahtsynostose<sup>49</sup>, mit einem Verhältnis von Jungen zu Mädchen von 4:1<sup>38</sup>. Die ursächliche Sagittalnahtsynostose führt zu einem morphologisch dolichocephalen Schädel (Kahnschädel) durch vermindertes Breitenwachstum bei kompensatorisch vermehrtem Längenwachstum. Weitere häufige pathologische Auffälligkeiten im Rahmen dieses Krankheitsbildes sind die Wulstung der betroffenen Sagittalnaht, frontales und/ oder occipitales bossing (Vorwölbung) sowie intrakranielle frontale Hygrome, die durch das dort übermäßig vorhandene Platzangebot entstehen<sup>4</sup>.

Der klinische Aspekt ist häufig auch turricephal, da in der Frontalansicht der Schädel schmal und hoch erscheint. Ist die Sagittalnahtsynostose unvollständig, zeigt sich eine quere Einziehung parallel zur Coronarnaht, die die Grenze der verschlossenen Sagittalnaht markiert. In der Regel ist bei solchen Fällen der hintere Teil betroffen.

Zur Diagnosestellung führt in der Regel die eindeutige Klinik, die in weniger ausgeprägten Fällen mit CT-/ MRT-Befunden kombiniert wird. Dabei darf nicht vergessen werden, dass die Strahlendosis eines CT's bis zu 12fach höher für die Linse und bis zu 6fach höher für das Knochenmark ist, als konventionelle Röntgenaufnahmen<sup>64</sup>. Der Grad der Ausprägung hängt wesentlich davon ab, wann die Synostose intrauterin eingetreten ist. Bei gesicherter Diagnose ist eine Indikation zur operativen Therapie gestellt, wobei gesagt werden muß, daß man sich bei Minimalformen auch gegen ein chirurgisches Vorgehen entscheiden kann, da es sich dann um eine rein ästhetische Korrektur handelt. Hier sollte Diagnostik zum Ausschluss weiterer Anomalien angeschlossen werden, da Minorformen nicht selten im Rahmen eines Syndroms vorkommen<sup>37</sup>.

Bleibt eine Korrektur aus, kann es neben ästhetischen Beeinträchtigungen auch zu unspezifischen psychomotorischen Entwicklungsstörungen, bzw. Retardierung und auch zu Krampfanfällen kommen.<sup>55, 63</sup>

## 4.2 Anatomische Grundlagen

Der menschliche Schädel besteht aus 22 Knochen, die über 21 Nähte in suturaler Verbindung stehen. Lediglich der Unterkiefer steht in gelenkiger Verbindung zur Schädelbasis. Das Neurokranium, bestehend aus Schädelkalotte und Schädelbasis, bildet eine feste knöcherne Hülle für das Gehirn.

Dabei ist das Stirnbein (*Os frontale*) über die Kranznaht (*Sutura coronalis*) mit den Schläfen- und Scheitelbeinen (*Ossa temporalia* und *parietalia*), die Scheitelbeine über die Lambdanaht (*Sutura lambdoidea*) mit dem Hinterhauptsbein (*Os occipitale*) verbunden. Die beiden Scheitelbeine trennt die Pfeilnaht (*Sutura sagittalis*).

Dem Schläfenbein, aus *Pars petrosa*, *Pars squamosa* und dem *Anulus tympanicus* bestehend, benachbart liegt das Keilbein (*Os sphenoidale*), welches gemeinsam mit allen bereits genannten Schädelknochen anteilig die Schädelbasis bildet.

Die Ernährung der Schädelknochen erfolgt über das äußere und innere Periost (*Dura mater*).

Beim Fötus teilt die *Sutura metopica* oder *frontalis* das Stirnbein noch in zwei Hälften. Bis zur Geburt ist diese Sutura jedoch in den meisten Fällen bereits knöchern durchbaut. Ebenfalls finden sich bei Säuglingen die rhombenförmige vordere Fontanelle und die dreieckige hintere Fontanelle. Weite, noch nicht verzahnte Schädelnähte erlauben eine gute Anpassung an den Geburtskanal, da sich die Schuppen noch gegeneinander verschieben können.

Bei Kindern finden sich in den Zentren der Stirn- und Scheitelbeine die *Tubera frontalia*, bzw. *parietalia*. Hier beginnt die Verknöcherung, die dann nahtwärts fortschreitet<sup>66</sup>.

Das Wachstum der Schädelknochen findet an deren Rändern im Bereich der Suturen durch Apposition von Bindegewebe und spätere Mineralisation statt. Bei frühzeitiger Verknöcherung einzelner Nähte wird das Schädelwachstum in der Richtung senkrecht zur betroffenen Naht gehemmt<sup>62</sup>. Ist dabei die Pfeilnaht betroffen, entsteht ein sog. *Scaphocephalus*, verknöchert die *Sutura metopica* vorzeitig, kommt es zu einem *Trigonocephalus*. Ein *Oxycephalus* entsteht bei Verknöcherung beider Kranznähte, ein *Brachycephalus* bei vorzeitiger beidseitiger Verknöcherung der Kranznaht und weiterer Nähte gleichzeitig, und ein *Plagiocephalus* entsteht bei einseitiger Verknöcherung der Kranz- oder Lambdanaht<sup>23</sup>.

### 4.3 Pathogenese

Zur Pathogenese existieren verschiedene Theorien, dabei ist zwischen den isolierten und den syndromalen Craniosynostosen zu unterscheiden. Folgendes gilt für die isolierten Synostosen.

Virchow postulierte 1851/52, dass die Craniosynostose die primäre Fehlbildung ist, aus der sekundär die Deformität der Schädelbasis entsteht <sup>62</sup>. Moss behauptete hingegen 1959 das Gegenteil <sup>35</sup>, die Anomalie der Schädelbasis sei ursächlich für die Schädeldeformität. Nach jüngeren Studien von Persing et al. (1981) ist das umgekehrte der Fall <sup>45</sup>. Park und Powers behaupteten bereits 1920, dass ein primärer Defekt der Osteoblasten zu beidem führt, zu einer Malformation von Schädel und Schädelbasis <sup>43</sup>.

Anders verhält es sich bei den syndromalen Craniosynostosen, die in den meisten Fällen eine genetische Ursache haben. Reinhart et al. wiesen 1998 darauf hin, dass die verursachenden Störungen der enchondralen und desmalen Ossifikation durch Mutationen des Fibroblastenwachstumsfaktorrezeptor-2-Gens (FGFR-2-Gen) verursacht werden können <sup>48, 57</sup>.

In sehr seltenen Fällen spielen weitere Faktoren eine Rolle, wie Hyperthyreoidismus, idiopathische Hypercalcämie, Rickettsieninfektionen, Mucopolysaccharidosen oder Lipidosen <sup>38</sup>.

### 4.4 Biologie der Suture

Eine Suture ist die bindegewebige Verbindung der Schädelknochen, die im frühen Kindesalter ein Schädelwachstum gewährleistet und schon nach wenigen Jahren verknöchert. Die Sutura metopica bildet hier, wie schon erwähnt, eine Ausnahme, denn sie ist häufig bereits zum Zeitpunkt der Geburt verschlossen.

Beim Wachstum der Schädelknochen handelt es sich um eine kontinuierliche Knochenresorption mit gleichzeitiger Knochenapposition an äußerem und innerem Periost. Auch im Bereich der suturalen Kontaktflächen kommt es zu diesen Vorgängen. Beides hat eine Vergrößerung des Kopfumfanges zur Folge. Dabei sind einige der wichtigsten Einflußgrößen neben periostalen Faktoren die intrakraniellen Druckverhältnisse und die Wachstumstendenz des Gehirns an sich <sup>8, 66</sup>.

Zu einer praematuren Synostose der Schädelnähte kommt es durch einen vorzeitigen Verschluss dieser Wachstumszonen durch knöchernen Ersatz des interossären Bindegewebes. Dabei zeigt sich oft ein punktförmiger Beginn mit folgender Ausbreitung entlang der betroffenen Suture <sup>8, 40</sup>.

In einer Suture werden benachbarte Knochenareale nur durch eine dünne Bindegewebsschicht getrennt. Ihre Funktion besteht darin, dass sich während der Geburt, genauer während des Durchtritts durch den Geburtskanal, die Schädelknochen den äußeren Gegebenheiten anpassen können und gegeneinander verschieben können. Hiernach ist in den ersten Lebenswochen eine Reexpansion mit deutlicher Aufweitung der Schädelnähte zu beobachten <sup>8, 66</sup>.

Diese Beweglichkeit nimmt im frühen Kindesalter deutlich ab, reicht jedoch aus, um kleine Traumata zu kompensieren <sup>8</sup>.

Entwicklungsgeschichtlich setzt sich der menschliche Schädel aus mehreren Teilen zusammen, die sich auch histogenetisch unterscheiden. Die Schädelbasis ist als Chondrokranium präformiert, während die übrige Kalotte direkt aus Deckknochen entsteht. Demnach kommt es im Bereich der Schädelbasis zu chondraler Ossifikation, im Bereich der Kalotte herrscht eine desmale Ossifikation vor <sup>36, 66</sup>.

Histologisch sind die Knochenschuppen direkt umgeben von einer aus Osteoblasten bestehenden Schicht, die nach intrakraniell von der bindegewebigen Dura mater umgeben ist, nach extrakraniell vom äußeren Periost. Beide bindegewebigen Schichten benachbarter Schädelknochen gehen ineinander über und bilden so eine suturale Verbindung. Mit zunehmendem Alter nehmen sog. Interdigitationen an den Suturen zu, d. h. es kommt im Laufe der Zeit zu einer unregelmäßigen Verzahnung der benachbarten Knochenareale. Diese Verzahnungen sind weiterhin durch Bindegewebe miteinander verbunden. Hier kommt es nun mit fortschreitendem Alter zu einer Zunahme der Kollagenfasern, bzw. deren Anordnung wird unregelmäßiger. An dieser Stelle kommt es im Rahmen der Fusion nach Abschluss des Wachstums zur Ausbildung von Knochenbrücken zwischen den benachbarten Schädelknochen, bzw. zu einer Ossifikation und Mineralisation der bisher bindegewebigen Naht. Hierfür wird eine multifaktorielle Genese vermutet. Vaskuläre, hormonelle, genetische, mechanische, biochemische und lokale Faktoren wirken dabei zusammen <sup>8</sup>.

Pensler et al. konnten zum Beispiel an kultivierten Osteoblasten aus den Bereichen einer obliterierten Sagittalnaht einen gesteigerten Zellmetabolismus mit einer erhöhten Wachstumsrate dieser Zellen nachweisen <sup>44</sup>.

Ozaki et al. zeigten, dass an offenen Suturen deutlich mehr Osteoid nachweisbar ist, als an partiellen oder kompletten Synostosen.<sup>40</sup>

Der Zeitpunkt, der als physiologisch für einen Verschluss anzusehen ist, ist für jede Schädelnaht unterschiedlich. So beginnt eine Ossifikation im Bereich der Sutura metopica im 2. Lebensjahr, im Bereich der Sagittalnaht erst im 22. Lebensjahr. Zu einem Verschluss der fazialen Suturen kommt es erst nach dem 30. Lebensjahr<sup>8</sup>.

#### 4.5 Die Synostose

Die Übergänge von physiologischen zu pathologischen Kopfformen sind fließend. Neuhäuser und Vogl zeigten 1979, dass es sehr schwierig ist, Minorformen craniofacialer Anomalien von familiären Varianten zu differenzieren<sup>37</sup>.

Eine Craniosynostose ist per definitionem eine vorzeitige Fusion einer oder mehrerer Schädelnähte, eine Craniostenose (Einengung) das Resultat daraus.

Die Synostose beginnt selten multifokal, meist an einem Punkt, dem Zentrum, und breitet sich dann entlang der betroffenen Suture aus<sup>1</sup>. Dabei schreitet der Verschluss von der endokraniellen Oberfläche zur ektokraniellen hin fort<sup>40</sup>. So findet sich histopathologisch im Zentrum ein Bereich der kompletten knöchernen Obliteration. In einiger Entfernung finden sich Areale, in denen eine Fusion durch nonlamellären Knochen neben suturalem Bindegewebe zu finden ist<sup>8</sup>.

Bei Synostosen im Bereich der Mittellinie (Sutura metopica, Sagittalnaht) kommt es in nahezu allen Fällen zu einer Wulstung der betroffenen Naht. Nach Albright und Byrd<sup>1</sup> ist dies bei einer Sagittalnahtsynostose meist in der posterioren Hälfte zu palpieren. Histopathologisch handelt es sich um eine Verdickung der ektokraniellen Cortex der Suture.

Die Symptomatik einer Craniosynostose allgemein besteht neben der auffälligen Schädelform und oft prominenter Naht auch nicht selten aus Funktionsstörungen, die einerseits durch das gehemmte Wachstum, andererseits durch erhöhten intrakraniellen Druck entstehen können<sup>36, 54</sup>. Erhöhter Hirndruck kann zu Hirnatrophie und unter Umständen irreversiblen Ausfällen führen. Hier ist besonders der N. opticus gefährdet<sup>53</sup>.

Bei Neugeborenen und Säuglingen äußert sich erhöhter Hirndruck meist in Unruhe, Schlafstörungen, Trinkschwäche, Weinen, Erbrechen und Gedeihstörungen. Daneben können auch zerebrale Anfälle auftreten.

Nicht selten ist mit der Craniosynostose eine mentale Retardierung als Folgeerscheinung oder als assoziierte Entwicklungsstörung verbunden.

Durch Einengung des Gehirns kann es zu Liquorzirkulationsstörungen kommen, die die Ausbildung eines Hydrocephalus nach sich ziehen kann<sup>10</sup>. Ferner kann die zerebrale Durchblutung durch die Druckerhöhung beeinträchtigt sein und somit erhöht sich die Gefahr von Hirninfarkten.

All diese aufgeführten Komplikationen sind jedoch bei der einfachen Scaphocephalie recht selten.<sup>9</sup>

Problematisch hinsichtlich spätauftretender Komplikationen sind Minimalformen jeder Form der Craniosynostose. Klinisch kaum diagnostizierbare Fälle können im Verlauf auch deutliche Zeichen von erhöhtem intracraniellen Druck zeigen, wie Martinez-Lage et al. an zwei beispielhaften Patientenfällen zeigten.<sup>34</sup>

Virchow klassifizierte 1850- 1851 neun Schädeldeformitäten<sup>62</sup>, als deren Ursache er den vorzeitigen Verschluss von Schädelnähten erkannte. Für die operative Therapie unterscheidet man heute nach Marchac und Reinier nur fünf: den Trigenocephalus, den Plagiocephalus, den Oxycephalus, den Brachycephalus und den Scaphocephalus<sup>23, 33, 36</sup>.

#### 4.6 Operationsmethoden

An dieser Stelle sollen unterschiedliche Operationsmethoden vorgestellt und diskutiert werden, die im Rahmen der Therapie des Scaphocephalus Anwendung finden.

Die älteste vorliegende Literatur zu diesem Thema stammt von Lannelongue (1890)<sup>32</sup> und Lane (1892)<sup>31</sup>, die die Scaphocephalie bereits vor über einhundert Jahren durch eine Streifenresektion der verschlossenen Pfeilnaht korrigierten.

Alle radikalen Operationsmethoden gehen auf die Idee von Powiertowski zurück, der die totale Kraniektomie durchführte, um in erster Linie die Hirndruckerhöhung zu reduzieren oder zu vermeiden. Diese Form der operativen Korrektur wurde vom Autor jedoch nur bei Kindern angewandt, die 1 Jahr alt und älter waren und desweiteren Zeichen von erhöhtem Hirndruck, Sehstörungen und Krampfanfälle zeigten. Bei diesen Patienten konnte in annähernd allen Fällen eine vollständige Symptomrückbildung erreicht werden. Da intraoperativ die Dura mater erhalten wird,

kommt es ausgehend von ihren Zellen zu einer vollständigen Reossifikation des Schädelknochens ohne Einengung.<sup>47</sup>

Auch Veröffentlichungen von Panchal und Marsh (1999) besagen, dass, wenn eine Normalisierung des cephalic index erreicht werden soll, eine subtotale Kraniektomie mit Remodellation einer einfachen Streifenresektion vorzuziehen ist<sup>41, 42</sup>.

Jane et al. (1978) beschreiben eine Methode, bei der eine Knochenspanne in Form des griechischen Buchstaben Pi ( $\pi$ ) entnommen wird. Dabei wird ein Großteil der verschlossenen Sagittalnaht in situ belassen. Zur Korrektur der Schädellänge wird der frontale Kalottenanteil an die verbliebene Pfeilnaht mit Nähten adaptiert. Dies birgt jedoch die Gefahr einer Verminderung der Hirnperfusion und eines erhöhten Hirndruckes in sich<sup>25</sup>. Die umgekehrte Pi- Methode dient nach Vollmer et al. (1984) zur Korrektur der Scaphocephalie mit occipitalem bulging<sup>65</sup>.

Friede et al. hat bis 1996 die prae- und postoperativen Röntgenbilder von 25 Patienten mit Scaphocephalus vermessen, die anhand der Pi-Technik korrigiert wurden, und hat festgestellt, dass die Schädelbreite und -länge dadurch nicht vollständig normalisiert, aber deutlich verbessert wurden<sup>17</sup>.

Czorny et al. (1987) behandelte 115 Kinder dadurch, daß sie die Sagittalnaht in toto bis zur vorderen Fontanelle entfernten. Je nach pathologischer Kopfform dehnten sie die Resektion im Bereich der Kranz-, Lambda- und Metopicanahnt aus<sup>11</sup>.

Greene und Winston (1988) propagieren eine OP- Methode, bei der die betroffene Pfeilnaht innerhalb eines 3-7cm breiten Resektates liegt. Gleichzeitig werden beide parietale Knochenschuppen nahezu in toto fragmentiert, wobei die einzelnen Fragmente nicht von der Dura abgelöst werden. Bei ausgeprägtem occipitalem bulging kann diese Fragmentierung auch an der occipitalen Schuppe vorgenommen werden<sup>20</sup>.

Im folgenden Abschnitt wird beschrieben, wie Ocampo und Persing (1994) operativ vorgehen. Bei Kindern im ersten Lebensjahr werden weite Teile der Schädelkalotte entfernt. Dabei wird nach einer von bifrontal über beidseits parietal nach biparietal occipital verlaufenden Osteotomie der gesamte Kalottendeckel reseziert. An den verbleibenden basalen Parietalschuppen werden senkrechte Inzisionen angebracht, um eine maximale Zunahme der Schädelbreite zu erreichen. Bei ausgeprägtem frontalen oder occipitalen bulging werden radiär verlaufende Inzisionen vorgenommen, um die Konvexität dieser Anteile zu reduzieren. Bei Kindern im zweiten oder dritten Lebensjahr werden nach bicoronarem Zugang neben einem bifrontalen und einem parietooccipitalem Segment zwei parietale Segmente getrennt.

Alle Genannten werden mit Hilfe von radiären Inzisionen remodelliert und nach Replazieren mit Nähten an der Dura, bzw. am frontalen oder occipitalen Schädelknochen fixiert. Zusätzlich verbindet eine Knochenbrücke über Nähte das frontale und das occipitale Segment, um die Schädellänge zu reduzieren. Auch hier kann es zu verminderter Hirnperfusion, bzw. erhöhtem Hirndruck kommen.<sup>38</sup>

Bei Kindern, die das 3. Lebensjahr bereits vollendet haben, modifizieren Ocampo und Persing (1994) die zuletzt beschriebene Methode so, dass aus dem biparietalen Segment 1,5-2,0 cm breite Streifen gesägt werden, die mit einer Knochenbiegezange remodelliert und mit Nähten refixiert werden. In diesem Fall raten die Autoren zu einer minimalen Überkorrektur, um weiteres Hirnwachstum nicht einzuschränken<sup>38</sup>.

Liegt lediglich eine anteriore Sagittalnahtsynostose vor, propagieren die Autoren die bereits altersgebunden beschriebenen Methoden, mit dem Unterschied, dass die occipitale Schuppe nicht mobilisiert und auch nicht inzidiert wird.

Sutton et al. (1993) resezierten bei Kindern ab 3 Jahren die gesamte Sagittalnaht in einem Streifen und dehnen die Resektion nahezu bis zum Nasion aus. Dabei entstehen frontal zwei Knochensegmente, die zur Korrektur der Schädelbreite nach lateral verlagert werden können. Ähnliches trifft für drei parietale und zwei occipitale Knochensegmente zu. Gegebenenfalls werden auch im Bereich der Kranz- und Lambdanaht streifenförmige Knochensegmente voneinander getrennt. Auch senkrechte Inzisionen parietobasal, bzw. occipitobasal tragen zur Remodellation einer physiologischen Kopfform bei. Alle Fragmente werden anschließend mit Miniplatten refixiert<sup>58</sup>.

Hudgins et al. (1993) berichten von neun Kindern zwischen 16 Monaten und 5 Jahren, bei denen eine Totalrekonstruktion der Schädelkalotte durchgeführt wurde. Dabei wurde ein occipitales und zwei frontale Segmente der Kalotte gebildet. Diese werden radiär inzidiert und remodelliert. An den frontalen Segmenten wird laterobasal eine Keilinzision durchgeführt. Aus den Parietalschuppen werden etwa 2-3cm breite Streifen gebildet, die mit der Knochenbiegezange aufgebogen und replaziert werden. Auch hier werden temporobasal senkrechte Inzisionen angebracht<sup>24</sup>.

Barone und Jimenez<sup>3, 26</sup> führten an vier Kindern im Alter von 2-12 Wochen, bzw. an zwölf Kindern im Alter, bzw. von 1-8 Monaten eine endoskopische Kraniektomie durch. Dabei wurde die verschlossene Sagittalnaht durch einen kleinen Zugang im Bereich der vorderen Fontanelle und im Bereich der Lambdanaht in einem Streifen reseziert und zusätzlich Inzisionen an den Schnitträndern in Richtung Schädelbasis

vorgenommen. Nachteilig an dieser Methode ist, dass ein oft gleichzeitig bestehendes frontales oder occipitales bossing auf diese Weise nicht korrigiert werden kann. Im Falle einer Blutung während des Operationsablaufes ist das OP- Feld außerdem sehr unübersichtlich. Vorstellbar ist auch, dass es bei dieser Methode zu einer Unterkorrektur der Deformität kommt, da das Operationsfeld nicht als ganzes einsehbar und das operative Vorgehen an sich weniger radikal ist.

Neben den hier beschriebenen Methoden sind noch eine Vielzahl Anderer veröffentlicht. Olds et al. (1986) resezierten einen 5cm breiten Streifen und entfernten Keile jeweils in Richtung der Lambda- und Kranznähte sowie im Bereich des Os frontale<sup>39</sup>. Venes et al. (1976) entfernten die Naht einschließlich eines kleinen kreisförmigen Bereiches um die vordere Fontanelle sowie eines größeren im Bereich der Lambdanaht<sup>61</sup>. Pianetti (1997) und auch Hassler und Zentner (1990) favorisieren eine weite biparietale Kraniektomie<sup>22, 46</sup>.

Roddi et al. (1993) führen nach physikalischen Berechnungen von sphärischen Körpern an biparietal entnommenen Segmenten vor der Repositionierung einige Keilresektionen in Richtung der Pfeilnaht und Inzisionen basal durch mit der Begründung, dass durch diese sog. `counter-cuts` die Schädelbreite vergrößert wird und durch die Keilinzisionen cranial die Schädelhöhe vermindert werden kann<sup>51</sup>.

Die OP- Methode, die hier bei allen Patienten angewandt wurde, versteht sich als Quintessenz aus allen beschriebenen Erfahrungen aus der Literatur. Je früher die Kinder operiert wurden, desto bessere Sofortergebnisse konnten erreicht werden. Dies gilt besonders für Kinder bis zu einem Alter von etwa 6 Monaten. Für ein gutes Sofortergebnis genügt aber nicht allein die Resektion der betroffenen Naht, vielmehr kommt es durch eine intraoperative Aufweitung der beiden Temporoparietalschuppen zu einer deutlichen Schädelverbreiterung, die für die Sofortkorrektur eine grosse Rolle spielt. So ist auch eine deutliche Normalisierung des Cephalic Index zu erreichen<sup>5</sup>.

Eine deutliche Verminderung der Schädelgröße ist auch bei operativer Korrektur eines frontalen oder occipitalen bossing nicht zu erreichen und ist auch aus funktionellen Gründen nicht sinnvoll, da sich in den extracraniellen Liquorräumen der Hirndruck dadurch erhöhen könnte<sup>5</sup>.

Je früher die Kinder operiert werden, desto weniger muss mit einem erhöhten Blutverlust gerechnet werden, da im Schädelknochen noch keine Hämatopoese stattfindet<sup>5</sup>.

---

Der günstigste Zeitpunkt für eine Operation liegt auch international anerkannt im ersten Lebensjahr. Eine spätere Operation führt nicht mehr zu einer vollständigen Korrektur, bzw. zu zufriedenstellenden ästhetischen Ergebnissen<sup>30</sup>.

In Gießen wird er möglichst zwischen dem 4. und 6. Lebensmonat gewählt, da hier gute Sofortergebnisse erzielt werden können und der Blutverlust gering bleibt, da die Kalotte noch kein blutbildendes Organ ist, denn sie enthält noch keine Spongiosa. Der Knochen ist weich und damit gut formbar. Der Einsatz von Osteosynthesematerial kann weitgehend vermieden werden und somit auch ein Zweiteingriff zu dessen Entfernung<sup>27, 29</sup>.

Durch das osteoklastische Vorgehen kommt es zu einer Steuerung des Schädelwachstums durch das Gehirn im weiteren Verlauf.

Die Prognose mit oder ohne Operation ist quo ad vitam vermutlich identisch. Bezogen auf die mentale Entwicklung konnten Speltz et al. keine Unterschiede zwischen Kindern mit Scaphocephalus prae- und postoperativ und gesunden Kindern feststellen<sup>55</sup>. In Einzelfällen können Intelligenztestungen bei Kindern mit Craniosynostosen ohne Operation zu schlechteren Ergebnissen führen<sup>63</sup>.

Esparza et al. zeigten weiterhin, dass in allen von ihnen operierten Fällen der intrakranielle Druck normalisiert werden konnte<sup>12</sup>. Auch dies ermöglicht im weiteren Verlauf eine normale mentale Entwicklung.

Im Allgemeinen ist zu sagen, dass die Erkrankung klar definiert ist und mit einfachen Methoden suffizient korrigiert werden kann.

In jedem Fall ist zu beachten, dass je älter der Patient ist, desto rigider der Schädelknochen durch zunehmende Ablagerung von Hydroxylapatit wird. Damit wird er auch zunehmend schwieriger modellierbar. Bei Kindern über 2 Jahren berichten Roddi et al. (1993) von einer deutlichen Reduktion der Knochenflexibilität<sup>51</sup>. Außerdem hat das Periost bei Kindern unter 2 Jahren die Potenz, Knochenlücken vollständig innerhalb einiger Monate aufzufüllen. Bei älteren Kindern kann es bei ausgedehnten Resektionen zu dauerhaften Knochenlücken kommen, da das Periost diese Kapazitäten nicht mehr ausreichend besitzt. Desweiteren steigt mit dem Alter der Kinder auch operative Aufwand und damit der Blutverlust und die Morbidität und Mortalität der Patienten.<sup>45</sup>

Nach Christophis et al. (2000) führen einfache Streifenresektionen sowie subtotale Kraniektomien bei der frühen chirurgischen Korrektur des Scaphocephalus nicht zu zufriedenstellenden Sofortergebnissen. Im Gegensatz dazu zeigt eine frühe Korrektur der Schädelform innerhalb der ersten 6 Lebensmonate gute Sofort- und

Langzeitergebnisse, da sich innerhalb der ersten 6 postoperativen Monate die Kopfform und das Schädelwachstum in allen Fällen vollständig normalisierte<sup>5</sup>.

Bei Kindern, die zum OP-Zeitpunkt über 6 Monate alt sind, sind die Sofortergebnisse schlechter. Zum Teil ist sogar mit fortschreitendem Alter keine vollständige Korrektur der Malformation mehr möglich<sup>5</sup>. Dabei gab es keine signifikanten Unterschiede zwischen männlichen und weiblichen Patienten. Kolar machte die gleiche Beobachtung bei Patienten mit einer Synostose der Sutura metopica<sup>29</sup>.

Panchal und Marsh (1997) sehen den optimalen Op-Zeitpunkt ebenfalls bei etwa 4 Monaten für eine erweiterte Streifenresektion, bzw. subtotale Kraniektomie<sup>41, 42</sup>.

Auch Alvarez-Garijo et al. zeigten 2001 auf, dass es bei Kindern unter 3 Monaten mit geringem operativen Aufwand zu einem guten ästhetischen Ergebnis kommen kann. Für ältere Kinder musste auch hier komplexer und aggressiver reseziert werden, um ein vergleichbares Sofortergebnis zu erhalten<sup>2</sup>.

In einer Studie von Speltz et al. (1997) wurde die Hypothese aufgestellt, dass die psychomotorische Entwicklung durch eine frühzeitige operative Intervention verbessert werden kann<sup>55</sup>. Virtanen et al. zeigten 1999, dass Kinder mit Scaphocephalus, je früher sie operiert werden, um so geringfügigere psychomotorische Defizite aufweisen. Dies betraf insbesondere die Bereiche Sprache und Kurzzeitgedächtnis<sup>63</sup>.

Desweiteren kann durch eine operative Korrektur eine normale Lage auf dem Hinterkopf ermöglicht werden und somit Fehlhaltungen im Kopf-Hals-Bereich verhindert oder behoben werden<sup>52</sup>.

Die Prognose hinsichtlich dauerhafter Korrektur der Schädelform bei operativ korrigiertem Scaphocephalus ist sehr gut. So haben Panchal et al. 1999 nachgewiesen, dass sich zum Zeitpunkt der Einschulung diese Patienten optisch nicht von gesunden Gleichaltrigen unterscheiden, unabhängig davon, mit welcher Methode sie operativ korrigiert wurden<sup>41, 42</sup>.

#### 4.7 Dokumentation und Anthropometrie

Nach Farkas (1981) sind anthropometrische Messungen ausreichend zuverlässig, um statistisch ausgewertet zu werden<sup>15</sup>.

Im Rahmen des Registers für Craniosynostosen wird durch die bereits im Kapitel Material und Methoden aufgeführten Dokumentationsbögen eine umfassende

Befunderhebung durchgeführt. Die Angaben zu Klinik, Symptomatik, Diagnostik, Familienanamnese und Nebenbefunden sind klar definiert, so daß sie vergleichbar sind. Die ebenfalls dazugehörigen anthropometrischen Daten sind durch die genaue Angabe in Millimetern ebenfalls vergleichbar. Dies macht eine Beurteilung der Veränderung der jeweiligen Parameter auch im Zeitverlauf möglich<sup>28</sup>. Sofortergebnisse können durch das Nebeneinanderstellen der unmittelbar prae- und postoperativ erhobenen Werte dargestellt werden. Dabei ist jedoch zu beachten, daß es im Rahmen einer anthropometrischen Messung an Säuglingen und Kleinkindern allein durch deren Mobilität leicht zu Meßfehlern kommen kann. Die exaktesten Daten liegen daher sicherlich im Rahmen der praeoperativen Messung vor, die zumeist am bereits schlafenden Kind unmittelbar vor dem Beginn der Operation durchgeführt wird. Trotzdem sind auch in diesem Fall die aufzusuchenden Referenzpunkte nicht immer eindeutig. Die Messung am wachen Kind ist daher noch deutlich erschwert. Die zu beurteilenden Parameter sind jedoch mit ausreichender Genauigkeit messbar und damit auch vergleichbar<sup>13</sup>.

Die Wahl der Messzeitpunkte fiel auf 6 Wochen postoperativ, weil hier etwa die primäre Wundheilung abgeschlossen ist. Das heißt, das keine Schwellung mehr besteht, die die Messung verfälschen könnte. 6 Monate postoperativ beginnt das sogenannte 'Remodeling'. Hierbei kommt es zu einer Abrundung der entstandenen Knochenkanten durch Resorption.

Nach etwa einem Jahr sind die knöchernen Umbauprozesse weitgehend abgeschlossen und somit ist auch ein Zeitpunkt erreicht, der in Messwerten wiedergegeben werden sollte.

Alle Kontrollen, die daraufhin in jährlichem Abstand erfolgten, entsprechen weitgehend physiologischen Wachstumskurven, die durch keine weiteren Vorgänge mehr beeinflusst sind. Dies entspricht einer Untersuchung von Grätz et al., die zeigen konnten, dass die Mehrzahl der operierten Kinder postoperativ physiologischen Wachstumskurven folgten<sup>19</sup>.

Normwerte für die dokumentierten Parameter liegen nur begrenzt vor. Farkas et al. führten 1992 eine Studie durch, im Rahmen derer sie die Schädelmaße von etwa 1500 Nordamerikanischen Kaukasiern zwischen 1 und 18 Jahren untersuchten<sup>16</sup>. Auf diesen Untersuchungen basiert die Erstellung von Normwertetabellen, die Farkas in seinem Opus *Anthropometry of the Head and Face* veröffentlichte<sup>14</sup>. Hieraus liegen für diese Arbeit relevante Vergleichswerte für die Schädelbasisbreite, Schädelhöhe und Schädellänge sowie die maximale Circumferenz vor. Auch in dem

---

Oxford Handbook for normal physical measurements finden sich Perzentilenkurven für die Parameter Schädellänge, Schädelbreite, den Cephalic Index, die Schädelhöhe und die physiologische Größe der vorderen und hinteren Fontanelle <sup>21</sup>.

Twisselmann publizierte 1969 ein Gesamtwerk aller anthropometrischen Daten vom Kindesalter bis zum Erwachsenenalter. Auch hier finden sich Vergleichswerte für Schädellänge und –breite von 3 Jahren aufwärts vor <sup>60</sup>.

Es gibt jedoch keine differenzierten Normwertetabellen für das erste Lebensjahr, die dem rapiden Wachstum in diesem Lebensabschnitt gebührend Rechnung tragen.

Die im Ergebnisteil gezeigte fotografische Dokumentation zeigt ein gutes Sofortergebnis im ersten Fall. Das Kind war zum Zeitpunkt der Operation 3,5 Monate alt. Im zweiten Fall kam es zu einem anthropometrisch mittelmässigen Ergebnis bei einem 6 Monate alten Patienten.

Der dritte Patient war zum Zeitpunkt der Operation bereits 15 Monate alt. Hier konnte aus anthropometrischer Sicht und auch nach dem subjektiven Empfinden der Behandler nur ein schlechtes Ergebnis erzielt werden. Trotzdem sind die Messwerte tendenziell verbessert worden.

Dies entspricht in etwa der Tendenz des Gesamtergebnisses. Je jünger die Patienten bei der Operation sind, desto besser ist das Sofortergebnis.

An dieser Stelle muss jedoch diskutiert werden, was unter einer Normalisierung oder Harmonisierung der Schädelform zu verstehen ist. Es sei dahingestellt, ob es sich hierbei um eine rundliche Schädelform handelt, die das ästhetische Gesamtergebnis auch nicht immer positiv beeinflusst. Auch was physiologisch oder genetisch normal in diesem Zusammenhang ist, kann nicht eindeutig festgelegt werden. Nach Christophis et al. (2000) ist es in jedem Fall wichtiger, ein ungehindertes Wachstum des Gehirns zu gewährleisten, als eine ästhetisch ansprechende Kopfform herzustellen <sup>5</sup>.

Dabei sollte eine Nutzen-Risiko-Abwägung gemeinsam mit den Eltern vor der Indikationsstellung für eine Operation genau betrachtet werden <sup>67</sup>.

#### 4.8 Schädellänge

Die Schädellänge, die im Rahmen der Scaphocephalie als deutlich erhöht anzusehen ist, kann durch einen operativen Eingriff von durchschnittlich 170 mm in der Gruppe 1 auf etwa 157 mm reduziert werden. Dieser Wert entspricht in etwa den

---

physiologischen Vergleichswerten. Der entscheidende Schritt hierfür ist neben der Resektion der betroffenen Naht die streifenförmige Resektion im Bereich der Kranz- und Lambdanaht. In der Altersgruppe 2 wird sie in geringerem Ausmass ebenfalls reduziert. Bei den älteren Kindern ist das Sofortergebnis im Bereich der SL kaum noch beeinflussbar. Die Tendenz zur frühen Operation bestätigt sich hiermit. Insgesamt ist die Abnahme der Schädellänge in allen Gruppen nicht so deutlich, wie die Zunahme der Breite. Auch im Zeitverlauf postoperativ kommt es durch physiologisches Wachstum zu einer weiteren Zunahme der Schädellänge.

#### 4.9 Schädelbreite

Bei einem typischen Scaphocephalus ist die Schädelbreite deutlich reduziert, kann aber durch die Wahl der OP-Methode auch am effizientesten korrigiert werden. Sie ist besonders in den Gruppen I und II deutlicher, als die Abnahme der Schädellänge. Die Schädelbreite wird in allen drei Altersgruppen durch chirurgische Intervention deutlich erhöht und nimmt auch im weiteren Verlauf durch physiologisches Schädelwachstum zu. Die besten Sofortergebnisse wurden in der Gruppe I und II erreicht, aber auch in der Altergruppe III konnte man die Breite operativ noch deutlich korrigieren. Letztgenannte Gruppe ist auf Grund ihrer geringen Fallzahl wenig aussagekräftig, dies liegt jedoch in dem Bestreben begründet, die Kinder so früh wie möglich zu operieren. In der Literatur ist ebenfalls von schlechteren Ergebnissen bei älteren Kindern zu lesen. Der Grund hierfür ist, dass mineralisierter Knochen kaum noch formbar ist und dass es bei totaler Korrektur zu einem erhöhten Blutverlust kommt. Weiterhin ist neben schlechteren Sofortergebnissen mit keiner weiteren Normalisierung durch physiologisches Wachstum mehr zu rechnen.

Der entscheidende operative Schritt zur Schädelverbreiterung ist hier neben der Sagittalnahtresektion das Ablösen der parietalen Schuppen von der darunterliegenden Dura mater. Die zu diesem Parameter im Zeitverlauf festgehaltenen Werte liegen durchschnittlich etwas über den vergleichbaren Normwerten.

#### 4.10 Cephalic Index

Da sich, wie bereits oben beschrieben, die Schädelbreite und Schädellänge operativ korrigieren lassen, kommt dem Cephalic Index als Verhältnis von Länge zu Breite eine grosse Bedeutung zu. Hier ist bei einer Normalisierung der Schädelform insgesamt mit einer signifikanteren Veränderung zu rechnen, als bei der Breite oder Länge allein. De facto verhält sich dieser Wert jedoch ähnlich, wie die Schädelbreite, da die Länge nicht erheblich reduziert werden kann.

Der Parameter für das Verhältnis Breite zu Länge läßt sich ebenfalls in allen drei Altersgruppen erhöhen. Dies gelingt in der Altersgruppe I am deutlichsten, in der Altersgruppe II aus bereits beschriebenen Gründen am wenigsten. Die postoperativ vorliegenden Werte entsprechen in etwa den jeweiligen Normwerten.

Tendenziell kommt es durch eine chirurgische Therapie zu einer rundlicheren Ausformung des Schädels, was aus ästhetischen Gesichtspunkten als Normalisierung angesehen wird. Ob dies auch einer physiologischen Entwicklung gleichkommt, bleibt Thema weiterer Diskussionen.

#### 4.11 Schädelbasislänge

Die Schädelbasislänge ist eine Meßgröße, die durch die Sagittalnahtsynostose weitgehend unbeeinflusst bleibt und damit auch durch die operative Intervention nicht verändert wird. Die vorliegenden Messwerte im Zeitverlauf sind demnach als physiologisch im Rahmen eines normalen Schädelwachstums anzusehen, wobei für diesen Parameter keine Normwerte vorliegen.

Dies entspricht den vorliegenden Untersuchungen. In allen drei Gruppen kommt es im postoperativen Verlauf zu einer Grössenzunahme im Rahmen eines physiologischen Wachstums. Die Abnahme direkt postoperativ in der Altersgruppe II ist wahrscheinlich auf Messungenauigkeiten zurückzuführen.

#### 4.12 Schädelbasisbreite

Auch die Schädelbasisbreite ist durch die praematuren Synostose der Pfeilnaht nicht verändert und ebenso wenig in das operative Vorgehen mit einbezogen, wie die Schädelbasislänge. Auch hier ist also von einer Wachstumskurve im Bereich von Normalwerten auszugehen. Der Vergleich mit den dazu vorliegenden Tabellen bestätigt dies, jedoch liegen die Messungen dieser Arbeit leicht oberhalb der als physiologisch angegebenen Werte.

Die Angaben betreffen alle drei Gruppen in gleichem Masse.

#### 4.13 Cephalic Base Index

Der CBI als Verhältnis von Schädelbasisbreite zu –länge zeigt ebenfalls eine physiologische Wachstumskurve im Zeitverlauf und bleibt, wie zu erwarten ist, durch eine operative Korrektur der Scaphocephalie unverändert. In diesem Fall liegen keine vergleichbaren Normwerte vor. Hierbei bleibt in der Altersgruppe I, II und III der Cephalic Base Index durch die operative Korrektur unbeeinflusst und verändert sich im weiteren Verlauf dann im Rahmen des physiologischen Wachstums.

#### 4.14 Transversale Circumferenz

Die transversale Circumferenz ist ein Parameter, der sich aus Schädelbreite und Schädelhöhe zusammensetzt. Die Schädelbreite wird durch eine operative Korrektur deutlich vergrößert, die Schädelhöhe auch in der Form verändert, dadurch dass die Kanten im Bereich der sagittalen Streifenresektion individuell an die intraoperativ entstehende Kopfform angepasst werden. Dies geschieht jedoch nicht systematisch und ist in dem Sinne auch nicht messbar und vergleichbar.

Die festgestellten Veränderungen entsprechen einer deutlichen Vergrößerung der transversalen Circumferenz in allen drei Altersgruppen, die insbesondere in der Verbreiterung des Schädels begründet ist. Die Veränderung der Schädelhöhe beeinflusst diese Veränderung sicherlich auch, ist aber nicht in Zahlen auszudrücken. Vergleichbare Normwerte liegen zu diesem Parameter nicht vor.

#### 4.15 Sagittale Circumferenz

Die sagittale Circumferenz setzt sich aus der Schädellänge und der Schädelhöhe zusammen. Durch einen operativen Eingriff wird die Schädellänge vermindert, die Schädelhöhe jedoch ebenfalls dahingehend beeinflusst, dass bei jeder Operation die Kanten der sagittalen Streifenresektion individuell der intraoperativ entstehenden Kopfform angepasst werden. Da dies jedoch nicht systematisch geschieht, ist die Veränderung der Schädelhöhe nicht messbar und vergleichbar.

Die in den Gruppen I und II erzielte Reduktion der sagittalen Circumferenz ist sicherlich in der Reduktion der Schädellänge zu suchen, die in der Altersgruppe III deutlich schlechter zu korrigieren ist. Die Schädelhöhe ist hier ebenso durch die erhöhte Rigidität der Schädelkalotte weniger bis gar nicht veränderbar, sodaß es hier sogar zu einer Vergrößerung der sagittalen Circumferenz kommt.

Vergleichbare Normwerte liegen zu diesem Parameter nicht vor.

#### 4.16 Maximale Circumferenz

Die Messung dieses Parameters ist einfach, da hierzu nur ein Massband benötigt wird. Sie ist daher in den Kliniken und Kinderarztpraxen auch weit verbreitet. Demnach liegen für den maximalen Schädelumfang ausreichende Normwertangaben vor. Die entsprechenden Angaben aus der vorliegenden Arbeit liegen im Durchschnitt zwischen 15 und 20 mm darüber. Die Ursache hierfür ist wahrscheinlich in der Messtechnik zu suchen. Bestätigen lässt sich jedoch ein postoperativ weitgehend physiologisches Wachstum in Form einer sich stetig vergrößernden maximalen Circumferenz.

Diese setzt sich, da der Schädel im Querschnitt eine Ellipse darstellt, aus dem transversalen und dem sagittalen Durchmesser des Schädels zusammen. Beide werden durch die operative Korrektur verändert – die Schädelbreite wird deutlich vergrößert, die Schädellänge messbar verkürzt. Demnach sollte sich die maximale Circumferenz geringfügig erhöhen. Dies ist jedoch nur in Gruppe drei der Fall. In den Gruppen 1 und 2 bleibt der größte Schädelumfang direkt prae- und postoperativ gleich. Die Begründung hierfür liegt wahrscheinlich in der erhöhten Knochenrigidität bei den älteren Kindern, die denen sich dadurch die Schädellänge nicht mehr vermindern lässt, die Schädelbreite aber noch geringfügig zunimmt.

Ein Wert, der sich wie dieser aus zwei Parametern zusammensetzt, die durch eine Operation beide verändert werden, hat dadurch mit Sicherheit eine geringere Aussagekraft.

#### 4.17 Statistische Auswertung

Leider konnte unser klinischer Eindruck, dass je jünger die Patienten zum Zeitpunkt der Operation waren, ein desto besseres Ergebnis erzielt werden konnte und desto weniger Komplikationen während und nach der Operation auftraten, statistisch nicht belegt werden. Nach Korrelations- und Signifikanzprüfung sind die beiden Variablen, Ergebnis und Alter der Kinder, unabhängig voneinander. Ursächlich hierfür sind sicherlich die geringen Fallzahlen, die dieser Arbeit zugrunde liegen. Dies wiederum liegt an der extremen Seltenheit dieses Krankheitsbildes, sodass selbst in einem Behandlungszentrum für diese Erkrankung in einem Zeitraum von 5 Jahren keine deutlich höheren Fallzahlen vorliegen. Gibt es dann noch, wie es auch hier der Fall ist, ein oder mehrere sogenannte Ausreisser, hier jeweils einer in der Gruppe der guten und der schlechten Ergebnisse, so wird die Korrelation dadurch extrem vermindert.

Um ein aussagekräftiges statistisch relevantes Ergebnis zu erhalten, ist sicherlich ein deutlich längerer Beobachtungszeitraum, bzw. eine Zusammenführung von Daten aus möglichst vielen Behandlungszentren notwendig.

## 5. Zusammenfassung

Die Scaphocephalie ist die häufigste Form der Craniosynostosen, die mit einer Inzidenz von 1:5000 mit einem Verhältnis von Jungen zu Mädchen von 4:1 vorkommt<sup>38, 49</sup>. Es handelt sich bei dieser Malformation um eine praemature Synostose der Sagittalnaht, die morphologisch zu einer dolichocephalen Schädelform, einem sogenannten Kahnschädel führt.

Im Rahmen eines überregionalen Registers für Craniosynostosen wurden von 1996 bis 2001 die Daten von annähernd 200 Kindern zusammengetragen. Darunter waren 33 Kinder mit Scaphocephalus, deren Parameter im Rahmen dieser Arbeit ausgewertet wurden.

Standardisierte Dokumentationsbögen enthalten neben klinischen und diagnostischen Angaben anthropometrische Messwerte des Schädels. Dies sind die Schädellänge und –breite mit dem dazugehörigen Cephalic Index (Breite versus Länge), die Schädelbasislänge und –breite mit dem dazugehörigen Cephalic Base Index sowie die transversale, sagittale und maximale Circumferenz. Die Messungen wurden praeoperativ, 6 Wochen postoperativ, 6 Monate und 12 Monate postoperativ durchgeführt. Weitere Messungen erfolgten jährlich.

Die Operationsmethode war bei allen Patienten identisch. Dabei wurde eine Streifenresektion im Bereich der betroffenen Sagittalnaht neben Streifenresektionen beidseits direkt hinter der Koronarnaht und schließlich anterior der Lambdanaht durchgeführt.

Die Auswertung der anthropometrischen Daten erfolgte, in dem zunächst alle Patienten nach dem Zeitpunkt der Operation in drei Altersgruppen eingeteilt wurden (3-6, 6-9 und über 9 Monate). Im Folgenden wurden für die drei Gruppen getrennt die Mittelwerte der jeweiligen Parameter im Zeitverlauf dargestellt und verglichen.

Dabei ergaben sich folgende Resultate.

Die Schädellänge kann durch eine operative Intervention umso besser korrigiert werden, je jünger die Patienten zum Zeitpunkt der Operation sind. Bei Kindern über 10 Monaten lässt sich diese Größe nur noch unwesentlich verbessern.

Die Schädelbreite kann in allen drei Altersgruppen deutlich vergrößert werden und damit auch der Cephalic Index als Verhältnis Breite zu Länge.

Schädelbasisbreite und –länge sowie der dazugehörige Cephalic Base Index bleiben durch die chirurgische Korrektur weitgehend unbeeinflusst, liegen jedoch bei diesem Krankheitsbild praeoperativ bereits größtenteils im Normbereich.

Die transversale Circumferenz wird durch einen deutlichen Gewinn an Schädelbreite erhöht, die sagittale Circumferenz durch eine geringfügige Längenreduktion etwas vermindert. Dies geschieht in allen drei Altersgruppen annähernd gleich.

Die maximale Circumferenz ändert sich in den Altersgruppen 1 und 2 kaum, erhöht sich lediglich bei Kindern, die zum Zeitpunkt der Operation älter als 9 Monate waren. Dies ist wahrscheinlich dadurch zu erklären, dass bei älteren Kindern durch zunehmende Knochenrigidität keine Veränderung der Schädelgröße mehr zu erreichen ist und lediglich eine leichte Verbreiterung des Schädels zu erzielen ist.

Die Schlußfolgerung daraus lautet, dass sich mit der angewandten Operationsmethode gute Sofort- und auch Langzeitergebnisse erzielen lassen, was eine Normalisierung der Schädelform und das weitere Wachstum betrifft. Der optimale Operationszeitpunkt liegt nach diesen Ergebnissen bei 3-6 Monaten, danach ist durch zunehmende knöcherne Rigidität eine Modellation der verbleibenden Schädelknochen nicht mehr optimal möglich. Dies gilt insbesondere für Patienten, die zum Zeitpunkt der Intervention bereits 9 Monate alt, bzw. älter sind.

## 5.1 Summary

Scaphocephaly ist the most frequent craniosynostosis with an incidence of 1:5000 and a relation between boys and girls from 1:4<sup>38, 49</sup>.

In this malformation a praemature synostosis of the saggital suture is found resulting in increased head length.

Between 1996 and 2001 approximately 200 children with different types of craniosynostosis were evaluated following a standardized protocoll. This data pool contained 33 children with scaphocephalus, which anthropometrical and clinical data were examined in this study.

The following parameters were investigated: head length, head width, cephalic index (width versus length), skull base length, skull base width, cephalic base index, transversal, saggital and maximal circumference.

Measurements were performed prior to surgery, 6 weeks and 6 month postoperatively followed by annual measurements.

In all patients identical surgical procedure were performed. Strip resections were carried out along the affected saggital suture. Further osteotomies were performed behind the coronal suture and anterior to the lambdoid suture.

For estimation of the anthropometric data the data pool was divided in three groups (3-6, 6-9 and above 9 month of age). Average values of the observed parameters were assessed.

Improvement of head length depends on the age of the patient at time of surgery revealing better results in both groups of younger children. Reduction of head length is not obtained significantly in children above 10 month of age. Head width can be improved in all three groups of age and the cephalic index does as well.

Skull base parameters do not show significant changes. Due to gained head width the transversal circumference increases, whether the sagittal circumference decreases by following moderate length reduction.

This can be observed in all three groups of age.

In group 1 and 2 the total head circumference shows no significant changes but increases in group 3. This is probably caused by more rigid bone in older children, preventing more than minor changes in head length and width.

It can be concluded that the applied surgical procedure can reveal good immediate and long term results. Due to this results time of surgery should be chosen between 3 and 6 month of age. After this time increasing bone mineralisation prevents sufficient molding of skull bones. This problem is found especially in patients above 9 month of age.

## 6. Literatur

1. Albright, A. L.; Byrd, R. P.; Suture Pathology in Craniosynostosis. *J Neurosurg* (1981) 54, 384-387
2. Alvarez-Garijo, J. A.; Cavadas, P. C.; Vila, M. M.; Alvarez-Llanas, A.; Sagittal synostosis: results of surgical treatment in 210 patients. *Childs Nerv Syst* (2001) 17 (1-2): 64-8
3. Barone, C. M.; Jimenez, D. F. ; Endoscopic Craniectomy for Early Correction of Craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* (1999) 104:7, 1965-1973
4. Chaddock, W. M.; Chaddock, J. B.; Boop, F. A.; The Subarachnoid Spaces in Craniosynostosis. *Neurosurg* (1992) 30:6,867-871
5. Christophis, P.; Jünger, T.H.; Howaldt, H.-P.; Surgical correction of scaphocephaly: experiences with a new procedure and follow-up investigations. *J Cranio Max Fac Surg* (2000) 28,1-6
6. Cinalli, G.; Sainte-Rose, C.; Kollar, E. M.; Zerah, M.; Brunelle, F.; Chumas, P.; Arnaud, E.; Marchac, D.; Pierre-Kahn, A.;Renier, D.; Hydrocephalus and Craniosynostosis. *J Neurosurg* (1998), 88:209-214
7. Cohen, M.M.; Craniosynostosis- diagnosis, evaluation and management. 2<sup>nd</sup> *Oxford Edition*, New York (2000)
8. Cohen, M. M.; Sutural Biology and the Correlates of Craniosynostosis. *Am J Med Gen* (1993) 47, 581-616
9. Cohen, S. R. ; Persing, J. A. ; Intracranial Pressure in Single-Suture Craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofac J* (1998) 35-3 :194-196
10. Collmann, H. ; Sörensen, N. ; Krauß, J. ; Mühling, J. ; Hydrocephalus in Craniosynostosis. *Child's Nerv Syst* (1988b) 4 :279-285

- 
11. Czorny, A.; Chocron, S.; Forlodou, P.; Tisserant, D.; Stricker, M.; Montaut, J.; Scaphocephalies: Traitement et Complications a propos de 115 cas. *Neurochir* (1987) 33, 190-195
  12. Esparza Rodriguez, J.; Cordobes Tapia, F.; Munoz Casado, M. J.; Benitez Alvarez, A.; Salvan Saez, R.; Ochotorena Guindo, M. J.; CorraleroRomaguera, A.; Tratamiento de la craneosinostosis sagital (escafocefalia), por medio de la coreccion quirurgica inmediata. *An Esp Pediatr* (1996) 45:143-148
  13. Farkas, L. G.; Accuracy of anthropometric measurements: past, present and future. *Cleft Palate Craniofac J* (1996) 33:1, 10-22
  14. Farkas, L. G.; Anthropometry of the Head and Face. *Raven Press New York Second Edition* (1994)
  15. Farkas L. G.; Anthropometry of the Head and Face in medicine. *Elsevier, New York* (1981) 1-28
  16. Farkas, L. G.; Posnick, J. C.; Hreczko, T. M.; Anthropometric growth study of the head. *Cleft Palate Craniofac J* (1992) 29:4, 303-308
  17. Friede, H.; Lauritzen, C.; Figueroa, A. A.; Roentgencephalometric Follow-Up After Early Osteotomies in Patients with Scaphocephaly. *J Craniofac Surg* (1996) 7:2, 96-101
  18. Goddrich, J.T.; Argamaso, R.; Lambdoid stenosis (posterior plagiocephaly) and craniofacial asymmetry: long-term outcomes. *Child's Nerv Syst* (1996) 12: 720-726
  19. Grätz, K. W.; Locher, M. C.; Carls, F. R.; Haers, P. E.; Sailer, H. F.; Wachstumsverhalten nach Schädelkorrekturen bei Kraniosynostosen. *Mund Kiefer Gesichts Chir* (1998) 2-1:49-51
  20. Greene, C. S.; Winston, K. R.; Treatment of Scaphocephaly with Sagittal Craniectomy and biparietal Morcellation. *Neurosurg* (1988) 23:2, 196-201

- 
21. Hall, J. G.; Froster-Iskenius, U. G.; Allanson, J. E.; Handbook of normal physical measurements. Oxford University Press (1989), 102-139
  22. Hassler, W.; Zentner, J.; Radical Osteoclastic Craniectomy in Sagittal Synostosis. *Neurosurg* (1990) 27:4, 539-543
  23. Hausamen, J.-E.; Machtens, E.; Reuther, J.; Kirschnersche allgemeine und spezielle Operationslehre der Mund-; Kiefer- und Gesichtschirurgie. *Springer Verlag* (1995)
  24. Hudgins, R. J.; Burstein, F. D.; Boydston, W. R.; Total calvarial reconstruction for sagittal synostosis in older infants and children. *J Neurosurg* (1993) 78, 199-204
  25. Jane, J. A.; Edgerton, M. T.; Furtell, J. W.; Park, T. S.; Immediate Correction of Sagittal Synostosis. *J Neurosurg* (1978) 49, 705-710
  26. Jimenez, D. F.; Barone, C. M.; Endoscopic Craniectomy for early Surgical Correction of Sagittal Craniosynostosis. *J Neurosurg* (1998) 88, 77-81
  27. Jünger, T. H.; Christophis, P.; Howaldt, H.-P.; Böker, D.-K.; Early and immediate surgical correction of scaphocephaly. *J Cranio Max Fac Surg* (2000) 28-3:2-3
  28. Jünger, T. H.; Reicherts, M.; Steinberger, D.; Collmann, H.; Kotrikova, B.; Zöller, J.; Howaldt, H.-P.; Standardized evaluation and documentation of findings in patients with craniosynostosis. *J Cranio Max Fac Surg* (2000) 28, 6-13
  29. Kolar, J. C.; Salter, E. M.; Preoperative Anthropometric Dymorphology in Metopic Synostosis. *Am J Phys Anthropol* (1997) 103: 341-351
  30. Krasnicanova, H.; Zemkova, D.; Skodova, I.; Longitudinal follow-up of children after surgical treatment of scaphocephaly. *Acta Chir Plast* (1996) 38 (2):50-3
  31. Lane, L. C.; Pioneer craniectomy for relief of imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. *JAMA* (1892) 18,49

- 
32. Lannelongue, O. M.; De la craniectomie dans la microcephalie. *Compt-Rendu Academie des Sciences* (1890) 110, 1382-1385
33. Marchac, D.; Renier, D.; Craniofacial Surgery for Craniosynostosis. *Little, Brown and Co.* (1982), Boston
34. Martinez-Lage, J. F.; Alamo, L.; Poza, M.; Raised intracranial pressure in minimal forms of craniosynostosis. *Child's Nerv Syst* (1999) 15: 11-16
35. Moss, M. L.; The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Acta Anat* (1959) 37, 351-370
36. Mühling, J.; Kraniofaziale Fehlbildungen. *Mund Kiefer Gesichts Chir* (2000) 4:1, 68-75
37. Neuhäuser, G.; Vogl, J.; Minor Craniofacial Anomalies in Children. *Eur J Pediatr* (1980) 133, 243-250
38. Ocampo, R. V.; Persing, J. A.; Sagittal Synostosis. *Craniofac Surg* (1994) 21:4, 563-573
39. Olds, M. V.; Storrs, B.; Walker, M. L.; Surgical Treatment of Sagittal Synostosis. *Neurosurg* 18:3, 345-347
40. Ozaki, W.; Buchman, S. R.; Muraszko, K. M.; Coleman, D.; Investigation of the Influences of Biomechanical Force on the Ultrastructure of Human Sagittal Craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* (1998) 102, 1385-1394
41. Panchal, J.; Marsh, J. L.; Park, T. S.; Kaufman, B.; Pilgram, T.; Photographic Assessment of Head Shape following Sagittal Synostosis Surgery. *Plast Reconstr Surg* (1999) 103:6, 1585-1591
42. Panchal, J.; Marsh, J. L.; Park, T. S.; Kaufman, B.; Pilgram, T.; Huang, S. H; Sagittal Craniosynostosis Outcome Assessment for two Methods and Timing of Intervention. *Plast Reconstr Surg* (1999) 103:6, 1574-1584

- 
43. Park, E. A.; Powers, G. F.; Acrocephaly and Scaphocephaly with symmetrically distributed malformation of the extremities. *Am J Dis Child* (1920) 20, 235-315
44. Pensler, J. M.; Ivescu, A. S.; Radosevich, J. A.; Scaphocephaly : Premature Closure of the Sagittal Suture : A Localized Disorder of Cellular Metabolism ? *Ann Plast Surg* (1998) 40, 48-52
45. Persing, J.; Babler, W.; Winn, R.; Jane, J.; Rodeheaver, G.; Age as a critical factor in the success of surgical correction of craniosynostosis. *J Neurosurg* (1981) 54:601-606
46. Pianetti, G.; Surgical Treatment of Premature Sagittal Synostosis. *Arq Neuropsychiatr* (1997) 55:3A, 403-407
47. Powiertowski, H.; Matlosz, Z.; Effects of the treatment of craniosynostosis with upper skull resection. *Ann Chir* (1970)24: 1175-1180
48. Reinhart, E.; Reuther, J.; Collmann, H.; Mühling, J.; Zöller, J.; Pistner, H.; Kübler, N.; Bill, J.; Stark, W.; Langzeitergebnisse nach Korrekturoperationen am Neuro- und Viscerocranium von Patienten mit einfachen und syndromalen prämaternen Kraniosynostosen. *Mund Kiefer Gesichts Chir* (1998) 2:2,44-48
49. Renier, D.; Lajeunie, E.; Arnaud, E.; Marchac, D.; Management of craniosynostoses. *Child's Nerv Syst* (2000) 16, 645-658
50. Richtsmeier, J. T.; Cole, T. M.; Krovitz, G.; Valeri, C. J.; Lel, S.; Preoperative morphology and development in sagittal synostosis. *J Craniofac Genet Dev Biol* (1998) 18, 64-78
51. Roddi, R.; Vaandranger, J. M.; Gilbert P. M.; van der Meulen, J. C. H.; Reshaping of the skull in the early surgical correction of scaphocephaly. *J Cranio Max Fac Surg* (1993) 21, 226-233

- 
52. Sailer, H. F.; Grätz, K. W.; Oechslin, C. K.; Locher, M. C.; Haers, P. E.; Carls, F. R.; Okzipitale Korrektur bei Skapho- und Plagiozephalie. *Mund Kiefer Gesichts Chir* (1998) 2-1:79-80
53. Schäfer, W.D.; Bau, S.; Collmann, H.; Ophthalmologische Probleme und Befunde bei kraniofazialen Synostosen. *Mund Kiefer Gesichts Chir* (1996) 20: 195-197
54. Sen, A.; Dougal, P.; Padhy, A.K.; Bhattacharya, A.; Kumar, R.; Bal, C.; Bajpai, M.; Bharadwaj, M.; Mitra, D.K.; Basu, A.K.; Technetium-99m-HMPAO SPECT cerebral blood flow study in children with craniosynostosis. *J Nucl Med* (1995) 36: 394-398
55. Speltz, M. L.; Endriga, M. C.; Mouradian, W. E. ; Presurgical and postsurgical mental development of infants with scaphocephaly. *Cleft Palat Craniofac J* (1997) 34:5, 374-379
56. Stavrou, P.; Sgouros, S.; Willshaw, H. E.; Goldin, J. H.; Hockey, A.D.; Wake, M.J.C.; Visual failure caused by raised intracranial pressure in craniosynostosis. *Child's Nerv Syst* (1997) 13: 64-67
57. Steinberger, D.; Reinhartz, T.; Unsöld, R.; Müller, U.; FGFR2 mutation in clinically nonclassifiable autosomal dominant craniosynostosis with pronounced phenotypic variation. *Am J Med Genet* (1996) 66:81-86
58. Sutton, L. N.; Barlett, S. P.; Duhaime, A.-C.; Markakis, D.; Total Cranial Vault Reconstruction for the Older Child with Scaphocephaly. *Pediatr Neurosurg* (1993) 19, 63-72
59. Tessier, P.; Osteotomies totales de la face: syndrome de Crouzon, syndrome d'Ápert; oxycephalies, scaphocephalies, turricephalies. *Ann Chir Plast* (1967) 12: 273
60. Twiesselmann, F.; Developpement biometrique de l'enfant a l'adulte. *Presses universitaires de Bruxelles, Librairie Maloine- Paris* (1969)

61. Venes, J. L.; Sayers, M. P.; Sagittal Synostectomy. *J Neurosurg* (1976) 44, 390-392
62. Virchow, R.; Über den Cretinismus, namentlich in Franken und über pathologische Schädelformen. *Verh Phys Med Ges* (1851/1852) 2, 230-271
63. Virtanen, R.; Korhonen, T.; Fagerholm, J.; Viljanto, J.; Neurocognitive Sequelae of Scaphocephaly. *Pediatr* (1999) 103, 791-795
64. Vogel, H.; Strahlendosis und Strahlenrisiko in der bildgebenden Diagnostik. Landsberg/Lech, *Ecomed* (1989)
65. Vollmer, D. G.; Jane, J. A.; Park, T. S.; Persing, J. A.; Variants of Sagittal Synostosis: Strategies for Surgical Correction. *J Neurosurg* (1984) 61, 557-562
66. Waldeyer, A.; Mayet, A.; Anatomie des Menschen; Band 2, *De Gruyter*, 1986
67. Ward, C.; The treatment of Craniosynostosis: An Ethical Perspective. *Cleft Palate Craniofacial J* (1998) 35(3):212-214
68. Wilkie, A.O.M.; Craniosynostosis: genes and mechanisms. *Human Molec Genet* (1997) 6:1647-1656

7. Erklärung
--------------

„Ich erkläre: Ich habe die vorgelegte Dissertation selbständig, ohne unerlaubte fremde Hilfe und nur mit den Hilfen angefertigt, die ich in der Dissertation angegeben habe. Alle Textstellen, die wörtlich oder sinngemäß aus veröffentlichten oder nicht veröffentlichten 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.“

8. Lebenslauf
---------------

Dr. med. Anne Juliane Jünger, geb. Schausten

Geb. am	12.05.1968 in Butzbach
Familienstand	verheiratet seit dem 20.09.1996 mit Dr. Dr. T. H. Jünger Kinder Moritz (geb. am 07.01.1997), Florian (geb. am 25.04.2000) und Clara (geb. am 29.11.2002)
Ausbildung	1974-1978 Grundschule Am Solgraben in Bad Nauheim 1978-1987 Ernst-Ludwig-Gymnasium in Bad Nauheim, Abschluß Abitur 1987-1988 Krankenpflegeschule der Johann-Wolfgang-Goethe- Universität in Frankfurt am Main 1988-1995 Studium der Humanmedizin an der Justus-Liebig- Universität in Gießen 1995-2000 Studium der Zahnmedizin an der Justus-Liebig- Universität in Gießen 21.12.2000 Promotion zum Doktor der Medizin an der Justus- Liebig-Universität in Gießen „ <i>Immunhistochemische Untersuchungen am Hundemyokard unter Ischämie und Reperfusion</i> “
Berufstätigkeit	vom 15.05.1995 bis 31.12.2002 tätig als Ärztin in der Abteilung für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie am Klinikum der Justus-Liebig- Universität in Gießen; zur Zeit in der Elternzeit mit Teilzeitbeschäftigung in der Praxis Dr. Dr. Jünger und Dr. Hoffmann-Biehl

## 9. Danksagungen

Ich danke Herrn Prof. Dr. Dr. Howaldt für das Überlassen des Themas, die zur Verfügung gestellten Daten und die fachliche Betreuung. Seine äusserst konstruktive Kritik bei der Ausarbeitung hat die Arbeit um ein Vielfaches verbessert.

Desweiteren danke ich meinem Mann, Dr. Dr. Thies Jünger, der meine Arbeit von Anfang bis Ende betreut hat und mir immer mit Rat und Tat zur Seite stand.

Ich danke Herrn Dipl.- Psych. Christoph Droß für die Ausarbeitung und Interpretation der Statistik, die er mir in kürzester Zeit zur Verfügung stellte.

Und ohne meine Mutter, die meine Kinder zu jeder Zeit auf das Liebevollste betreut, hätte ich meine gesamte Ausbildung und auch diese Arbeit niemals zu Ende bringen können. Ihr gilt meine höchste Anerkennung.

---

10. Anhang Messwerte aller Scaphocephaliepatienten
--

Name	Zeitpunkt	SL	SB	CI	SBL	SBB	CBI	tC	sC	max C	weitere praeop. Befunde
<b>L., V.</b>	prae	165	103	0,624	77	94	0,819			440	gewulstet, Font. Offen, Mutation
	6 Wo post	155	116	0,748	80	97	0,825			448	
	6Mo post	160	126	0,788	87	102	0,853			460	
	1J post	167	129	0,772	86	101	0,851			475	
	19Mo post	181	134	0,74	88	107	0,822	311	300	498	
	2J post	180	134	0,744	95	113	0,841	307	330	499	
	5J post	183	139	0,76	102/103	112	0,911	312	348	507	
<b>W., C.</b>	prae	145	104	0,717	79	89	0,888			404	Einz.temp.,gewulstet,Font.offen
	prae (OP)	148	106	0,716	83	98	0,847			420	
	6Wo post	145	114	0,786	82	94	0,872			423	
<b>D., N.</b>	prae	146	85	0,582	74	86	0,86			390	transv.Einz. Posteroparietal
	prae (OP)	161	94	0,584	79	95	0,832			423	gewulstet, Font.offen,Hypotelor.
	4Wo post	145	103	0,71	76	94	0,809			408	
	5Mo post	157	107	0,681	81	96	0,848			432	
	11Mo post	162	112	0,961	98	102	0,961	264	270	445	
	3J post	167	121	0,724	93	110	0,845	281	290	462	
	4J post	168	123	0,732	li97re98	112	0,876	288	320	475	
<b>H., M.</b>	prae	126	88	0,698	71	72	0,986			348	gewulstet, Font.geschlossen
	prae (OP)	152	107	0,704	90	106	0,849			435	
	6Wo post	148	117	0,791	85	101	0,842			438	
	7Mo post	162	121	0,747	91	115	0,791	265	262	458	
	1J post	165	123	0,745	93	114	0,816	271	295	464	
	2J post	169	125	0,74	96	117	0,821	278	322	478	
	3J post	172	127	0,738	98	117	0,838	275	320	488	
	<b>B., R.</b>	prae	147	99	0,673	77	93	0,828			419
prae (OP)	167	110	0,659	90	107	0,841			449		
6Wo post	156	114	0,73	84	98	0,857			450		
7Mo post	170	128	0,753	97	105	0,924	268	296	478		
1J post	172	134	0,779	98	117	0,838	280	307	486		
2J post	176	137	0,778	104	115	0,904	283	315	495		
3J post	180	144	0,8	108/110	114	0,956	285	305	502		
<b>W., D.</b>	prae (OP)	159	103	0,648	88	94	0,936	240	262	436	front. Boss., offene Font.
	6Wo post	161	116	0,72	87	97	0,897	257	225	447	
	7Mo post	173	121	0,699	90	104	0,865	261	300	472	
	1J post	172	121	0,703	90	96	0,938	273	313	476	

	2J post	174	119	0,684	li91re91	97	0,938	282	324	504	
<b>H., L.</b>	prae (OP)	170	106	0,624	88	93	0,946			470	Einz.temporoparietal
	4Wo post	158	114	0,722	83	84	0,988			450	Wulst,offene Font.
	4Mo post	172	116	0,674	92	95	0,968	275	455	475	
	1J post	181	119	0,657	94	99	0,949			505	
<b>G., J.</b>	prae (OP)	176	111	0,631	89	101	0,885	268	320	438	front.+occipit.boss.
	6Wo post	167	135	0,808	92	104	0,885	293			
	7Mo post	165	135	0,818	97	114	0,851	314	332	497	
	1J post	174	139	0,799	101	118	0,856	312	335	508	
	2J post	181	136	0,751	102/99	112	0,897	310	354	520	
<b>M., M.</b>	prae	158	116	0,734	80	99	0,808	227	278	425	front.boss offene Font.
	prae (OP)	162	108	0,666	86	103	0,835	222	225	429	
	6Wo post	155	112	0,723	85	92	0,924	243	263	436	
	7Mo post	164	123	0,75	89	105	0,848	260	304	458	
<b>H., F.</b>	prae	174	116	0,666	92	103	0,893	240	286	470	front.boss Wulst,Font.?
	prae (OP)	175	117	0,669	li91re90	105	0,862	246	312	480	
	10Wo post	172	130	0,756	95	102	0,931	272	320	482	
	7Mo post	178	134	0,753	94	101	0,931	286	335	499	
	1J post	183	139	0,759	re95li96	113	0,845	295	330	513	
	1,5J post	187	140	0,749	102/101	114	0,89	303	350	520	
<b>A., L.</b>	prae (OP)	181	112	0,619	li94re93	101	0,926	248	315	486	fr.+occ.boss.,Wulst,F.abnorm gr.
	6M post	178	121	0,68	re95li97	105	0,914	295	341	500	
<b>E., K.-E.</b>	prae (OP)	220	113	0,514	88	105	0,838	240	210	465	front.boss., Einz.temporopar.
	4Wo post	160	124	0,775	90	94	0,957	270	156	470	Wulst,Font.offen
	4Mo post	167	124	0,743	97	100	0,97	285	158	460	
<b>K., T.</b>	prae (OP)	156	102	0,654	81	90	0,9	225	146	440	front.+occipit.boss.
	4Mo post	154	127	0,825	92	100	0,92	280	144	460	Wulst,Font.offen
	10Mo post	160	132	0,825	91	105	0,866	295	154	470	
<b>Y., M.</b>	prae	140	98	0,7	li80re79	90	0,833	213	217	391	Wulst?, Font.?
	prae (OP)	170	119	0,7	re95li97	113	0,85	247	312	464	
	8Wo post	168	131	0,78	re90li92	107	0,85	268	313	484	
	6Mo post	172	133	0,773	re94li96	110	0,864	283	325	480	
<b>D., D.</b>	prae (OP)	157	107	0,682	86	97	0,887			445	front. Boss.,Wulst, Font. Geschl.
	4 Mo post	158	127	0,804	92	95	0,968			465	
	1 J post	170	132	0,776	95	108	0,88	280	164	485	
	2J post	178	138	0,775	102	108	0,944	290	162	495	

<b>H., J.</b>	prae	173	120	0,694	re91li90	103	0,879	268	318	473		
	prae (OP)	167	106	0,635	re87li86	101	0,856	233	312	456		
	6Wo post	163	117	0,718	84	96	0,875	258	281	453		
	1J post	172	122	0,709	re98li99	111	0,887	275	308	464		
<b>T., N.</b>	prae	162	111	0,685	90	106	0,849	234	285	445		
	3M post	160	126	0,788	re93li94	108	0,866	268	304	455		
<b>G., D.</b>	prae	159	115	0,723	84	103	0,816			440	front.boss,gewulstet,Font.geschl.	
	prae (OP)	161	116	0,72	79	97	0,814			444		
	6Wo post	159	127	0,799	85	103	0,825			451		
	6Wo post	164	127	0,799	85	103	0,825			451		
	13Mo post	171	133	0,777	89	103	0,864			485		
	2J post	174	135	0,776	92	112	0,821	294	314	495		
	3J post	176	136	0,773	89	113	0,788	294	312	694		
<b>K., D.</b>	prae (OP)	164	111	0,677	94	106	0,888			455	front.boss., Wulst, Font.offen,	
	6Wo post	154	121	0,786	84	99	0,848			446	Schädellücken parasagittal	
	1J post	175	125	0,714	94	111	0,847	256	310	470		
	2J post	173	126	0,728	94	114	0,825	280	335			
	3J post	175	132	0,754	li96re98	115	0,843	281	317	495		
<b>B., R.</b>	prae	177	113	0,638	97	105	0,924			448	front.boss Font.geschlossen	
	prae (OP)	181	114	0,63	91	100	0,91			495		
	5Wo post	171	125	0,731	95	105	0,905			489		
	6Mo post	179	132	0,737	99	112	0,884	287	338	513		
	1J post	182	132	0,725	103	105	0,981	292	302	519		
	2J post	186	135	0,726	99	117	0,846	300	303	530		
	3J post	185	139	0,751	103/106	118	0,886	318	314	525		
	4J post	187	141	0,754	104/106	118	0,889	315	330	526		
	<b>S., L.</b>	prae	159	105	0,66	86	100	0,86	212	278	434	Einz.hinter Coronarnaht
		prae (OP)	166	104	0,627	85	100	0,85	228	300	450	Font.geschlossen
6Wo post		166	121	0,729	91	97	0,938	261	303	462		
6Mo post		169	127	0,751	92	109	0,844	268	320	476		
1J post		171	128	0,749	92	106	0,868	274	323	480		
2J post		184	135	0,734	91	110	0,827	291	340	510		
3J post		187	135	0,722	98/100	115	0,861	295	352	518		
<b>B., Ch.</b>	prae	174	128	0,736	102	110	0,927	273	300	480	front./occipit.bossing	
	prae (OP)	176	122	0,693	104	113	0,92	268	300	487	Wulst,offene Font.,Hyperteloris	
	6Wo post	178	135	0,759	103	114	0,904	283	302	497		

	6Mo post	179	131	0,732	97	111	0,874	283	324	500	
	1J post	178	134	0,753	99	112	0,884	280	302	497	
	2J post	177	135	0,763	116/117	113	1,031	288	334	502	
<b>R., M.</b>	prae	157	113	0,72	87	105	0,829	243	273	442	Einz.hinter Coronarnaht
	prae (OP)	163	117	0,718	93	104	0,894	273	300	460	geschl.Fontanelle
	6Wo post	162	129	0,796	94	110	0,855	283	302	468	
	6Mo post							275	292	472	
	1J post	174	135	0,776	97	113	0,858	300	328	490	
	1,5J post	174	137	0,787	100	114	0,877	300	312	494	
	2J post	178	138	0,775	100	120	0,833	310	325	505	
	3J post	180	141	0,783	105	120	0,875	305	325	507	
	4J post	177	140	0,791	107	125	0,856	300	315	510	
<b>K., M.</b>	prae (OP)	155	116	0,784	86	106	0,811	252	287	441	front.boss., Wulst, Font. Offen
	5Wo post	150	125	0,833	82	105	0,787	245	243	442	
	6Mo post	157	131	0,834	86	107	0,804	257	265	457	
	1,5J post	166	134	0,807	88	111	0,793	264	281	472	
	2J post	166	133	0,801	91	105	0,866	278	293	478	
	3J post	170	137	0,806	li95re93	112	0,839	285	310	495	
<b>Sch., L.</b>	prae	158	113	0,715	98	99	0,99	235	280	428	front. Und occip. Boss., Wulst
	prae (OP)	161	114	0,708	93	106	0,877	233	293	452	Font.geschlossen
	6Wo post	153	123	0,804	85	105	0,81	253	282	459	
	6Mo post	166	131	0,789	96	100	0,96	275	297	478	
	1J post	170	135	0,794	94	104	0,904	287	300	491	
	2J post	175	137	0,783	li98re98	112	0,875	300	320	503	
	3J post	178	138	0,775	100	115	0,87	298	327	505	
<b>H., L.</b>	prae	145	117	0,807	85	98	0,867	240	273	448	Wulst, Font. Geschlossen
	prae (OP)	158	115	0,728	90	110	0,818	242	275	459	
	4Wo post	155	125	0,806	91	105	0,866	257	265	464	
	11Mo post	169	134	0,793	li95re95	113	0,841	275	280	484	front. Boss.
	3J post	172	140	0,814	97/96	115	0,839	292	300	494	
<b>K., M.</b>	prae (OP)	185	117	0,632	95	108	0,88	260	323	498	Wulst, Font. Geschlossen
	6Wo post	177	151	0,853	95	110	0,864	285	317	493	
	6Mo post	183	136	0,743	98	108	0,907	291	312	510	
	1J post	189	137	0,725	99/101	127	0,787	302	330	506	
	2J post	186	143	0,769	104	112	0,929	305	335	512	
<b>H., J.-H.</b>	prae	171	111	0,649	85	101	0,842	240	308	464	front.boss., Wulst, Font. offen

	prae (OP)	173	111	0,641	88	103	0,854	243	310	478	
	7Wo post	167	122	0,731	90	101	0,891	276	314	475	
	6Mo post	177	127	0,718	li93re91	107	0,86	282	330	491	
<b>K., S.</b>	prae (OP)	195	120	0,615	97	108	0,898	268	348	523	front.boss., Wulst, Font. Geschl.
	5Wo post	197	120	0,609	97	109	0,89	272	339	524	
	10Wo post	192	132	0,688	94	110	0,855	288	360	514	
	7Mo post	196	136	0,694	97	111	0,874	295	326	533	
	1J post	196	136	0,694	94	113	0,832	298	363	535	
	2J post	198	136	0,687	100	119	0,84	315	358	550	
	3J post	198	137	0,692	105	117	0,897	308	365	541	
<b>B. J.-O.</b>	prae (OP)	201	127	0,632	102	125	0,816	285	342	535	front.boss.,Wulst, Font. Geschl.
	6Wo post	198	135	0,682	102	112	0,911	295	335	545	
	7Mo post	198	135	0,682	103	115	0,896	298	354	543	
	7,5Mo post	198	133	0,672	105	116	0,905	300	342	545	
	1J post	198	136	0,687	100	120	0,833	310	402	544	
	2J post	200	139	0,695	103	120	0,858	295	355	552	
	3J post	204	137	0,671	113/110	124	0,899	301	355	555	
<b>M., A.</b>	prae (OP)	186	110	0,591	91	95	0,958			495	Einz. Temp., fr. und occ. Boss.
	4Wo post	174	125	0,718	89	97	0,918			485	Wulst, Font. Geschlossen
<b>R., N.</b>	prae	179	109	0,609	90	102	0,882	253	310	483	front. Und occip.boss.
	prae (OP)	184	109	0,592	90	109	0,826	248	315	490	Wulst, Font. Geschlossen
	6Wo post	171	121	0,708	95	110	0,864	265	314	485	
	9Mo post							280	320	495	
	1J post	179	122	0,682	94	110	0,855	288	322	501	front. Und occip.boss.
<b>Sch., T.</b>	prae (OP)	170	116	0,682	92	97	0,948	250	161	475	front. Boss., Einz. Parietal
	10Mo post	181	127	0,702	98	104	0,942	270	173	480	Wulst, Font. Offen
<b>D., K.</b>	prae	134	89	0,664	73	83	0,88			362	
<b>(Kontrolle)</b>	prae (OP)	141	96	0,681	77	90	0,855			390	
	5Mo post	156	104	0,666	81	96	0,844			430	
	11Mo post	164	104	0,634	85	99	0,856	249	265	445	
	3J post	173	119	0,688	93	110	0,845	273	318	479	