UKBB
kompetent & menschlich

Universitäts-Kinderspital beider Basel
Spitalstrasse 33 | Postfach | 4031 Basel | CH
T +41 61 704 12 12 | info@ukbb.ch | www.ukbb.ch

Kraniosynostosen (Frühzeitiger Verschluss von Schädelnähten)

Die wichtigsten Punkte

- Eine Kraniosynostose ist ein vorzeitiger Verschluss der Schädelnähte die zu einer veränderten Kopfform führt.
- Die genaue Ursache ist unbekannt.
- Das typische klinische Zeichen ist eine veränderte bzw. abnormale Kopfform.
- Die chirurgische Behandlung ist die Therapie der Wahl, mit dem Ziel, eine möglichst normale Kopfform wiederherzustellen.
- Die Prognose ist insgesamt exzellent.

Was sind Kraniosynostosen bzw. was bedeutet ein frühzeitiger Verschluss von Schädelnähten?

Der menschliche Schädel besteht aus mehreren Schädelknochen, die an sogenannten Schädelnähten zusammenkommen und zusammenwachsen. Bis zur frühen Kindheit sind diese Schädelnähte offen, damit ein ungehindertes Wachstum des Gehirns stattfinden kann. Später verschliessen sie sich.

Der Schädel weist vier grosse Schädelnähte auf: die metopische Naht (Stirnnaht), die Koronarnaht (Kranznaht), die Saggitalnaht (Pfeilnaht) und die Lambdoidnaht (Lambdanaht). Verschliesst sich eine dieser Schädelnähte vorzeitig, spricht man auch von einer Kraniosynostose. Es können sich auch mehrere Schädelnähte gleichzeitig frühzeitig verschliessen. Auf ca. 2000 bis 2500 Geburten ist weltweit ein Kind von Kraniosynostosen betroffen. Die genaue Ursache für Kraniosynostosen ist nicht bekannt. Am häufigsten tritt sie sporadisch (zufällig) auf. Sie kann aber auch im Rahmen von seltenen kranio-fazialen Syndromen auftreten, die den Schädel und das Gesicht betreffen. Beispiele sind etwa das Apert-, Pfeiffer-, oder Crouzon-Syndrom. Durch den vorzeitigen Verschluss kommt es zu einer veränderten Schädelform, was unter Umständen die Ausdehnung und Entwicklung des Gehirns hemmen kann.Man unterscheidet zwischen den vier häufigsten Schädelverformungen:

- Die Sagittalnaht-Synostose führt zu einem sogenannten «**Kahnschädel**» (Scaphocephalus). Dies ist bei weitem die häufigste Kraniosynostose und kommt in 1:5’000 Geburten vor.
- Die Koronarnaht-Synostose führt zu einem sogenannten **«vorderen Schiefkopf»** (Plagiocephalus). Sie kann einseitig oder beidseitig sein. Diese Form kommt in 1:11'000 Geburten vor.
- Die Synostose der metopischen Naht führt zu einem sogenannten «**Dreieckschädel**» (Trigonocephalus). Diese Form kommt in 1:15'000 Geburten vor.
- Die Lambdanaht-Synostose führt zu einem **«hinteren Schiefkopf»** (Plagiocephalus). Diese Form ist sehr selten und kommt in 1:200'000 Geburten vor.

Viel häufiger als Kraniosynostosen treten Schädelverformungen auf, die durch eine lange Rückenlage des Kindes verursacht werden. Die sogenannte «lagebedingte Plagiozephalie» ist in der Regel reversibel und benötigt keine kinderneurochirurgische Behandlung. Es ist weder eine Entwicklungsstörung noch erhöhter Hirndruck zu erwarten. Manchmal als Kreaniosynostose interpretiert werden kann zudem fälschlicherweise, wenn sich auf dem Schädel im frühen Kindesalter ein tastbarer Kamm bildet. Solch ein «benign metopic ridge» entsteht jedoch beim normalen Verschluss der metopischen Naht. Dies benötigt ebenfalls keine neurochirurgische Behandlung.

Generell unterschieden wird zwischen einer Einzelnahtsynostose (single suture synostosis) und einer Synostose von mehrerer Nähten (multi suture synostosis). Einzelnahtsynostosen sind in der Regel nicht familiär bedingt und treten meistens sporadisch auf. Synostosen von mehreren Nähten dagegen treten oft familiär bedingt auf. Sie können aber auch im Rahmen von typischen Syndromen vorkommen.
Kraniosynostosen im Rahmen von Syndromen sind relativ selten. Dabei handelt es sich meistens um zufällige neu aufgetretene Genmutationen. Bei diesen Kindern sind oft mehrere Schädelnähte gleichzeitig betroffen, wobei im Rahmen des Syndroms häufig auch andere Körperteile, wie z.B. das Gesicht, die Hände, die Füsse etc., betroffen sind und auch dementsprechend behandelt werden müssen. Die Syndrome, bei denen Kraniosynostosen am häufigsten auftreten, sind das Apert-Syndrom, das Crouzon- Syndrom, das Pfeiffer-Syndrom, das Carpenter-Syndrom und das Saethre-Chotzen-Syndrom.
Das Apert-Syndrom tritt in etwa 6 bis 15.5 auf 1 Million Geburten auf und zeigt sich insbesondere mit einer beidseitigen Koronarnaht-Synostose und einem unterentwickelten Oberkieferknochen.
Das Crouzon-Syndrom tritt in etwa 16 auf 1 Million Geburten auf und äussert sich ebenfalls besonders durch eine beidseitige Koronarnaht-Synostose.
Das Pfeiffer-Syndrom ist sehr selten und kommt in drei verschiedenen Formen vor, wobei man jeweils die Ausprägung der Begleiterkrankungen unterscheidet. Beim Pfeiffer-Syndrom liegt ebenfalls eine beidseitige Koronarnaht-Synostose vor.
Das Carpenter-Syndrom und das Saethre-Chotzen-Syndrom sind extrem selten und zeigen sich insbesondere durch Kraniosynostosen der Koronar-, Sagittal- und Lambdanaht (Carpenter Syndrom) bzw. der Koronar-, metopischen- und Lambdanaht.

Was sind typische Zeichen von Kraniosynostosen?

Kraniosynostosen werden typischerweise innerhalb der ersten Lebensmonate durch eine auffällige oder veränderte Kopfform festgestellt. Wird eine Kraniosynostose nicht rechtzeitig behandelt, kann es in sehr seltenen Fällen aufgrund verengter Platzverhältnisse im Kopf zu Symptomen eines erhöhten Hirndrucks kommen. Betroffene Kinder beschweren sich in diesen Fällen über Kopfschmerzen, müssen erbrechen und zeigen eine leichte Reizbarkeit, Gewichtsverluste oder Appetitlosigkeit sowie eine verzögerte Entwicklung, Sehstörungen oder kognitive Einschränkungen. Zusätzlich können Kraniosynostosen die Kopfformen verändern, wodurch es zu einem ästhetisch unbefriedigenden Erscheinungsbild kommen kann.

Welche weiterführende Diagnostik ist bei Verdacht auf Kraniosynostose notwendig?

In der Regel wird eine Kraniosynostose anhand des klinischen Erscheinungsbildes (der typischen Zeichen einer Kraniosynostose) und der sichtbaren Kopfform diagnostiziert. Daher ist häufig keine Bildgebungnotwendig. Ein Ultraschall der Schädelnähte kann die Diagnose einer Kraniosynostose festigen, ist aber in den meisten Fall nicht notwendig. Auf ein Röntgenbild kann heute verzichtet werden. Ein Computer Tomogramm (CT) ist nur dann sinnvoll, wenn eine Kraniosynostose der metopischen oder koronaren Naht vorliegt, damit die offene Operation geplant werden kann.

Falls bei Ihrem Kind der Verdacht auf eine genetische Form der Kraniosynostose besteht, wird eine*r unserer Expert*innen für Genetik Sie beraten und je nach Bedarf zu den jeweiligen Spezialist*innen am UKBB zuweisen.

Wie lässt sich eine Kraniosynostose behandeln?

Die Therapie der Wahl bei einer diagnostizierten Kraniosynostose ist die chirurgische Korrektur der Schädelform. Die Operationstechnik unterscheidet sich dabei je nach Art der Kraniosynostose.
Prinzipiell können alle Formen der Kraniosynostose minimal-invasiv mit einem kameragesteuerten Endoskop oder offen operiert werden. Die endoskopische Technik benötigt einen kleineren Hautschnitt und nach der Operation wird die Schädelformung mit einem individuell angepassten Helm unterstützt.

Minimal-invasive (endoskopische) Operationstechnik:
Der ideale Zeitraum für eine endoskopische Operation liegt innerhalb der ersten drei bis maximal vier Lebensmonate. Daher, muss für diese Operationstechnik die Diagnose entsprechend frühzeitig gestellt worden sein. Die endoskopische Operation dauert ca. 60 bis 90 Minuten. Dabei wird das Kind in Rückenlage gelegt und es werden ein bis zwei kleine (ca. 3 cm lange) Hautschnitte an der Kopfhaut gemacht, durch welche die Operationsinstrumente eingeführt werden können. Unter endoskopischer Sicht werden zunächst Haut und Knochenhaut (Periost) oberhalb vom Schädelknochen abgelöst, danach die Hirnhaut (Dura) unterhalb vom Knochen abgelöst, damit diese geschützt werden kann und unverletzt bleibt.

Ein ca. 2 cm breiter Knochenstreifen entlang der betroffenen Naht wird entfernt und damit die verschlossene Schädelnaht wiedereröffnet. Aktive Blutungen werden gestillt und die Hautschnitte wieder zugenäht. Nach der Operation wird die Normalisierung der Schädelform mithilfe eines individuell angepassten Helms unterstützt. Dieser Helm muss 23 Stunden pro Tag währen 9 bis 12 Monaten getragen werden. Komplikationen treten bei dieser Operation selten auf (Blutungen und Infektion bei weniger als 1% der Kinder) und der Blutverlust während der Operation ist in der Regel gering.

Offene Operationsmethode:
Die offene Kraniosynostosen-Operation wird idealerweise zwischen dem 6. bis 9. Lebensmonat durchgeführt. Hier unterscheidet sich die Operationstechnik je nach Synostose-Form.

Bei der offenen Operation einer Sagittalnaht-Synostose wird das Kind in Bauchlage operiert. Es wird ein zickzack-förmiger Hautschnitt von Ohr zu Ohr durchgeführt. Der darunterliegende Knochen wird von den Muskeln und der Haut befreit. Danach wird im Bereich der verschlossenen Sagittalnaht ein ca. 4 cm breiter Knochenstreifen herausgeschnitten. Zusätzlich wird der Schädelknochen seitlich auf beiden Seiten aufgesägt und mittels einer Knochenzange nach aussen gebogen, damit die spätere Kopfform weniger schmal wird. Im hinteren Bereich des Schädels wird ein runder Knochenschnitt durchgeführt, damit sich die oftmals sehr prominente hintere Schädelpartie zurückbilden kann. Anschliessend wird ein kleiner Schlauch unter der Haut platziert, damit allfälliges Blut über 24 bis 48 Stunden abfliessen kann. Die Haut wird im Anschluss zugenäht. Die Operation dauert im Durchschnitt rund 90 Minuten. Die Risiken sind ähnlich der endoskopischen Technik, bei der offenen Operation kommt es jedoch zu einem vermehrten Blutverlust während der Operation, was häufig die Gabe von Blut (Bluttransfusion) erfordert.

Die offene Operation bei einer Kraniosynostose der Koronarnaht und der metopischen Naht wird als «Fronto-Orbitales Advancement» bezeichnet. Bei uns im UKBB wird die Korrektur dieser Kraniosynostosen mithilfe eines Computerprogramms im Vorfeld der Operation geplant. Darauf basierend werden exakt vorgefertigte und sterilisierte dreidimensional (3D) gedruckte Schablonen während der Operation angewendet, um die Operationsplanung millimetergenau umzusetzen. Diese Methode wird schweizweit nur bei uns im UKBB und weltweit nur in einzelnen spezialisierten Zentren genutzt. Das Kind wird in Rückenlage platziert. Es wird ein zickzack förmiger Hautschnitt von Ohr zu Ohr durchgeführt. Danach wird der Knochen der Stirn sowie der Knochen oberhalb der Augen (sogenanntes fronto-orbitales Bandeau) entfernt. Anhand der vorgefertigten patientenspezifischen Schablonen der Knochen wird das fronto-orbitale Bandeau rekonstruiert und mit resorbierbaren Mini-Platten und -Schrauben an den Schädel fixiert. Damit allfälliges Blut während 24 bis 48 Stunden ablaufen kann, wird ein kleiner Schlauch unter der Haut eingelegt. Anschliessend wird die Haut mit selbstauflösenden Fäden wieder zugenäht. Die Operation dauert im Durchschnitt rund 240 Minuten (4 Stunden). Die Risiken sind ähnlich der

endoskopischen Technik, bei der offenen Operation kommt es jedoch zu einem vermehrten Blutverlust während der Operation, was häufig die Gabe von Blut (Bluttransfusion) erfordert.

Allgemein sind die Risiken der Operation gering (<1%) und beschränken sich auf Wundinfektionen, Narbenbildung, Blutungen und die Risiken der Anästhesie.
Bei einer offenen Operation besteht ein relativ hohes Risiko, dass aufgrund des Blutverlusts während der Operation eine Bluttransfusion erforderlich wird. Dies ist bei rund zwei Dritteln der Fall. Bei einer minimal-invasiven (endoskopischen) Methode ist dieses Risiko deutlich geringer.

Unser kinderneurochirurgisches Team am UKBB verfügt über eine langjährige und sehr viel Erfahrung in der offenen wie auch in der minimal-invasiven (endoskopischen) chirurgischen Behandlung von Kraniosynostosen. Unsere Kolleg*innen der Kieferchirurgie unterstützen uns bei diesen Operationen wie auch bei der Behandlung mittels Helm nach der Operation. Zusammen bilden wir ein national und international renommiertes kranio-faziales Zentrum mit einem Team, das auf höchstem Niveau mit den neusten Techniken und Operationsmethoden, mit grösster Kompetenz, aber auch mit grosser Empathie und Leidenschaft unsere kleinen Patient*innen mit diesen Krankheitsbildern behandelt.

Wie läuft der Spitalaufenthalt meines Kindes ab?

Während des gesamten Spitalaufenthaltes wird Ihr Kind von unserem Team der Pädiatrischen Neurochirurgie im UKBB betreut. Ihr Kind tritt einen Tag vor der Operation ein, wird durch unser Team der Pädiatrischen Neurochirurgie und die Narkoseärzte (Anästhesie) nochmals untersucht und kann dann, falls Sie dies wünschen, zuhause schlafen. Am nächsten Tag wird Ihr Kind operiert. Anschliessend kommt es zur Überwachung auf die Intensivpflegestation (1. Stock). Am Operationstag steht Ihnen eine Begleiterin vom Elternbegleitungsservice (BELOP) der Stiftung Pro UKBB zur Verfügung. Sie begleitet Sie, bis Ihr Kind eingeschlafen ist, und zeigt Ihnen, wo es wieder aufwachen wird. Zwischendurch hilft sie Ihnen, sich im Spital zurechtzufinden. Sobald Ihr Kind keine engmaschige Überwachung mehr braucht (in der Regel am Folgetag), kommt es auf die kinderchirurgische Bettenstation (2. Stock). In der Regel erholt sich Ihr Kind nach drei bis fünf Tagen von der Operation und darf auch in diesem Zeitraum nach Hause austreten. Während der gesamten Hospitalisation dürfen Sie bei Ihrem Kind sein und sich mit Fragen an das Team der Kinderneurochirurgie wenden, welches täglich zur Visite bei Ihnen und Ihrem Kind vorbeikommt.

Welche Prognose hat eine behandelte Kraniosynostose?

Die Prognose der behandelten Kraniosynostose ist in der Regel exzellent. Man kann bei Kindern mit einer sporadischen Kraniosynostose sehr gute kosmetische Resultate sowie eine normale Entwicklung und Lebensqualität erwarten. Tendenziell zeigen Kinder, die während des ersten Lebensjahrs operiert werden, eine bessere Entwicklung als Kinder, die

zum Zeitpunkt der Operation älter sind. Die Entwicklung ist zudem davon abhängig, welche Form der Kraniosynostose vorliegt und welche begleitenden Probleme auftreten. Es kann vorkommen, dass eine zweite Operation notwendig wird, wenn sich die Nähte wieder verschliessen. Dies kommt in etwa 14% der Fälle vor und ist häufiger bei Kindern mit einer Kraniosynostose im Rahmen eines Syndroms.

Ihre Spezialisten der Kinderneurochirurgie am UKBB

Prof. Dr. med.
Raphael Guzman

PD Dr. med.
Jehuda Soleman

Dr. med.
Maria Licci

Bei Fragen wenden Sie sich bitte an unser kinderneurochirurgisches Sekretariat:

Nicole Wyttenbach
Sekretariat Prof. Dr. med. R. Guzman
Tel: +41 61 556 55 02
Nicole.wyttenbach@usb.ch

Nicole Bader
Sekretariat PD Dr. med. J. Soleman
Tel: +41 61 556 51 11
Nicole.bader@usb.ch

Weiterführende Literatur:

DI Rocco, F., Licci, M., Paasche, A., Szathmari, A., Beuriat, P. A., & Mottolese, C. (2021). Fixed posterior cranial vault expansion technique. *Child's Nervous System : ChNS : Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, *37*(10), 3137–3141. https://doi.org/10.1007/s00381-021-05270-0

Frank, N., Beinemann, J., Thieringer, F. M., Benitez, B. K., Kunz, C., Guzman, R., & Soleman, J. (2021). The need for overcorrection: evaluation of computer-assisted, virtually planned, fronto-orbital advancement using postoperative 3D photography. *Neurosurgical Focus*, *50*(4), E5. https://doi.org/10.3171/2021.1.FOCUS201026

Guzman, R., Looby, J. F., Schendel, S. A., & Edwards, M. S. B. (2011). Fronto-orbital advancement using an en bloc frontal bone craniectomy. *Operative Neurosurgery (Hagerstown, Md.)*, *68*(suppl_1), 68–74. https://doi.org/10.1227/NEU.0b013e31820780cd

Hayden Gephart, M. G., Woodard, J. I., Arrigo, R. T., Lorenz, H. P., Schendel, S. A., Edwards, M. S. B., & Guzman, R. (2013). Using bioabsorbable fixation systems in the treatment of pediatric skull deformities leads to good outcomes and low morbidity. *Child's Nervous System : ChNS : Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, *29*(2), 297–301. https://doi.org/10.1007/s00381-012-1938-y

Jaszczuk, P., Rogers, G. F., Guzman, R., & Proctor, M. R. (2016). X-linked hypophosphatemic rickets and sagittal craniosynostosis: three patients requiring operative cranial expansion: case series and literature review. *Child's Nervous System : ChNS : Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, *32*(5), 887–891. https://doi.org/10.1007/s00381-015-2934-9

Soleman, J., Thieringer, F., Beinemann, J., Kunz, C., & Guzman, R. (2015). Computer-assisted virtual planning and surgical template fabrication for frontoorbital advancement. *Neurosurgical Focus*, *38*(5), E5. https://doi.org/10.3171/2015.3.FOCUS14852