

Aus dem Zentrum für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
der Universität zu Köln
Mund-, Kiefer- und plastische Gesichtschirurgie und interdisziplinäre Poliklinik für
Orale Chirurgie und Implantologie
Direktor: Universitätsprofessor Dr. med. Dr. med. dent. Christian Linz

Kraniosynostosen - eine retrospektive Studie hinsichtlich Verlauf und Therapieergebnis des Trigonocephalus

Inaugural-Dissertation zur Erlangung der zahnärztlichen Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Universität zu Köln

vorgelegt von
Isabel Peterke
aus Aachen

promoviert am 28. April 2025

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität zu Köln
2025

Dekan: Universitätsprofessor Dr. med. G. R. Fink
1. Gutachter: Universitätsprofessor Dr. med. Dr. med. dent. J. Zöllner
2. Gutachterin: Privatdozentin Dr. med. F. Körber

Erklärung

Ich erkläre hiermit, dass ich die vorliegende Dissertationsschrift ohne unzulässige Hilfe Dritter und ohne Benutzung anderer als der angegebenen Hilfsmittel angefertigt habe; die aus fremden Quellen direkt oder indirekt übernommenen Gedanken sind als solche kenntlich gemacht.

Bei der Auswahl und Auswertung des Materials sowie bei der Herstellung des Manuskriptes habe ich Unterstützungsleistungen von folgenden Personen erhalten:

Frau Dr. Andrea Grandoch
Herr Dr. Christian Wetzel

Weitere Personen waren an der Erstellung der vorliegenden Arbeit nicht beteiligt. Insbesondere habe ich nicht die Hilfe einer Promotionsberaterin/eines Promotionsberaters in Anspruch genommen. Dritte haben von mir weder unmittelbar noch mittelbar geldwerte Leistungen für Arbeiten erhalten, die im Zusammenhang mit dem Inhalt der vorgelegten Dissertationsschrift stehen.

Die Dissertationsschrift wurde von mir bisher weder im Inland noch im Ausland in gleicher oder ähnlicher Form einer anderen Prüfungsbehörde vorgelegt.

Die in dieser Arbeit verwendeten dreidimensionalen Fotografien sind nach entsprechender Anleitung durch Herrn Dr. Wetzel und Frau Dr. Grandoch von mir selbst angefertigt worden. Die anhand der dreidimensionalen Fotografien und anhand prä- und postoperativer Röntgenbilder erhobenen Messwerte, inklusive deren Auswertung, sind nach entsprechender Anleitung durch Herrn Dr. Wetzel von mir selbst ausgeführt worden.

Die Auswertung der Patientenakten und Erhebung perioperativer Daten wurde von mir selbst ausgeführt.

Die Erfassung der Daten zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität in Form des Kidscreen-52 Bogens wurde nach entsprechender Anleitung durch Frau Dr. Grandoch von mir selbst ausgeführt.

Erklärung zur guten wissenschaftlichen Praxis:

Ich erkläre hiermit, dass ich die Ordnung zur Sicherung guter wissenschaftlicher Praxis und zum Umgang mit wissenschaftlichem Fehlverhalten (Amtliche Mitteilung der Universität zu Köln AM 132/2020) der Universität zu Köln gelesen habe und verpflichte mich hiermit, die dort genannten Vorgaben bei allen wissenschaftlichen Tätigkeiten zu beachten und umzusetzen.

Köln, den 27.12.2024

Unterschrift:

Danksagung

Mein Dank für die hilfreiche Unterstützung bei der Erstellung meiner Doktorarbeit gilt zunächst vor allem meinem Doktorvater Univ.-Prof. Dr. med. Dr. med. dent. Joachim Zöller.

Ganz besonders möchte ich mich auch bei Herrn Dr. Christian Wetzel für seine seine ständige große Hilfsbereitschaft und seine Zeit bedanken. Durch sein eingebrachtes Wissen und seine konstruktive Kritik war er eine große Hilfe bei der Entstehung dieser Arbeit.

Des Weiteren möchte ich Frau Dr.med. Dr.med. dent. Andrea Grandoch für ihre Betreuung und Unterstützung bei der Umsetzung und Durchführung dieser Arbeit danken.

Besonderen Dank möchte ich auch den Menschen aussprechen, die mich auf dem Weg zur Erstellung dieser Dissertation begleitet haben. Mein großer Dank gilt hier meinen Eltern Gabriele und Edgar Mungen, sowie meiner Schwester Beatrice Mungen, die immer ein offenes Ohr für mich hatten und mir in jeder schwierigen Situation den Rücken freigehalten und mich unterstützt haben.

Meinem Mann Dr. Nico Peterke danke ich von ganzem Herzen für seine Geduld, seinen unerschütterlichen Optimismus und seine fortwährende Motivation.

Meinem Sohn Oscar Henry

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS	7
1. ZUSAMMENFASSUNG	8
2. EINLEITUNG	10
2.1 Das Krankheitsbild der Kraniosynostose	10
2.2 Fragestellung und Zielsetzung der Studie	11
2.3 Begriffsdefinition der Schädelnaht	12
2.4 Begriffsdefinition Kraniosynostose und Kraniostenose als auslösende Ursache des Trigonocephalus	13
2.5 Schädelentwicklung und Physiologie des Schädelwachstums	14
2.6 Ätiologie und Pathogenese	15
2.7 Klassifizierung der Kraniosynostosen	17
2.7.1 Einteilung nach der Schädelform	17
2.7.2 Einteilung nach betroffenen Schädelnähten	18
2.7.3 Beschreibung des Trigonocephalus	19
2.8 Diagnostik und Symptomatik des Trigonocephalus	20
2.9 Therapie Trigonocephalus	22
2.9.1 Indikationsstellung und Therapiezeitpunkt	22
2.9.2 Operationstechniken	23
2.9.2.1 Standardisiertes frontoorbitales Advancement	23
2.9.2.2 Frontoorbitales Advancement beim Trigonocephalus	24
3. MATERIAL UND METHODEN	24
3.1 Ethikantrag	24
3.2 Auswahl der Patient*innen	25
3.3 Erhebung perioperativer Daten	25

3.4	Bewertung des postoperativen Ergebnisses/ Whitaker Klassifikation	26
3.5	Erhebung von Schädelmesswerten anhand dreidimensionaler Fotografien	26
3.6	Messung von Winkeln anhand dreidimensionaler Fotografien	29
3.7	Auswertung prä-und postoperativer Röntgenbilder	30
3.8	Erfassung von Daten zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Kidscreen-52)	31
4.	ERGEBNISSE	32
4.1	Befunde	32
4.2	Messwerte	32
4.2.1	Patientenparameter	32
4.2.2	Peri- und postoperative Beobachtungen	33
4.2.2.1	Operationsdauer	33
4.2.2.2	Verlagerungsstrecken	33
4.2.2.3	Blutverlust und Transfusionsbedarf	33
4.2.2.4	Intra- und postoperative Komplikationen	33
4.2.2.5	Postoperative Ergebnisse/Whitaker Klassifikation	33
4.2.3	Auswertung der prä- und postoperativen Röntgenbilder	33
4.2.4	Auswertung der anhand dreidimensionaler Fotografien erhobenen Schädelmesswerte	36
4.2.5	Auswertung der anhand dreidimensionaler Fotografien gemessenen Winkel	37
4.2.6	Auswertung der Daten zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Kidscreen-52)	39
5.	DISKUSSION	41
5.1	Schlussfolgerungen	50
6.	LITERATURVERZEICHNIS	53
7.	ANHANG	60
7.1	Tabellen	60
7.2	Kidscreen-52 Fragebogen	63

Abkürzungsverzeichnis

- ASR: Anteriores Asymmetrie Verhältnis
- BA: Basion; hinterster und tiefster Punkt des vorderen Randes des Foramen magnum
- CI: Cranialer Index
- CT: Computer Tomographie
- CW: Craniale Weite
- DVT: Digitale Volumen Tomographie
- ECA: Vorderster Punkt des Neurocraniums
- ECP: Distalster Punkt des Neurocraniums
- ECS: Höchster Punkt des Neurocraniums
- EU: Euryon; lateralster Punkt des Neurocraniums
- FFP: fresh frozen plasma
- GRASE MRT: Gradient- and Spin-Echo MRT
- HB: Hämoglobin
- HRQoL: Health Related Quality of Life
- IL11RA: Interleukin 11 receptor subunit alpha
- LO: äußerster Punkt der lateralen Orbita
- LOSP: Schnittpunkt der lateralen Orbita und des Keilbeinflügels
- MO: innerster Punkt der medialen Orbita
- MRT: Magnet Resonanz Tomographie
- Nas: Nasion; vorderster Punkt der Sutura frontonasalis
- OCT: optischen Kohärenztomographie
- OP: Operation
- PSR: Posteriores Asymmetrie Verhältnis
- Q1-Q4: Quadrantenvolumina 1-4
- TGF-2: Transforming growth factor 2
- TGF- β : Transforming growth factor β
- Tub: Tuberculum sellae; Höchster Punkt der Sella turcica
- WHO: World Health Organisation

1. Zusammenfassung

Beim Krankheitsbild des Trigonozephalus kommt es zu einer vorzeitigen Synostosierung der Sutura metopica, mit Ausbildung einer tast- und sichtbaren verdickten Knochenleiste im Bereich der Stirnmitte. Es entsteht eine typische, keilförmig geformte Stirn mit einer beidseitigen supraorbitalen knöchernen Retrusion, häufig einhergehend mit einem Hypotelorismus. Durch kompensatorisches, verstärktes Wachstum kommt es im Bereich der hinteren, seitlichen Schädelkalotte zu einer Verlängerung und Ausbildung eines „birnenförmigen“ Kopfes.^{92,93} Um gesteigerten Hirndruck zu vermeiden oder letztendlich zu behandeln, zur Prävention von Entwicklungsstörungen und -verzögerungen sowie aus ästhetischen Gründen, wird oft eine operative Therapie angestrebt, bestenfalls im Alter von unter zwölf Monaten.^{6,52} Durch das Remodellieren und Ausformen des frontalen und supraorbitalen Knochens, als Teil des standardisierten frontoorbitalen Advancements nach Mühling, welches bei allen in dieser Studie untersuchten Fällen zur Anwendung kam, wird das intrakranielle Volumen normalisiert und eine symmetrische Schädelform wiederhergestellt.

Zu den Ursachen des Trigonozephalus sowie zu diagnostischen und therapeutischen Verfahren gibt es umfangreiche Forschungsergebnisse. Weiterführender Forschungsbedarf besteht allerdings hinsichtlich der Notwendigkeit, der Erfolgsaussichten, und der potentiellen Optimierungsmöglichkeiten chirurgischer Interventionen, im Speziellen des frontoorbitalen Advancements. Es fehlen - dies ist unter anderem ein wichtiges Ergebnis dieser Arbeit - empirische Studien auf der Basis von standardisierten Parametern und Verfahren, die zu signifikanten wissenschaftlichen Erkenntnissen führen.

Ziel dieser Arbeit war, auf der Basis eigener dokumentierter Fälle und unter Berücksichtigung vorhandener wissenschaftlicher Erkenntnisse und Daten, die funktionell-ästhetischen Ergebnisse der operativen Korrektur des Trigonozephalus mittels frontoorbitalem Advancement darzustellen und auszuwerten. Es sollten objektivierbare Aussagen zur Ästhetik der Kopfformen der Patient*innen und zu dem Zusammenhang mit einer potentiellen Verbesserung der Lebensqualität durch eine operative Therapie getroffen werden. Zudem sollten Erkenntnisse darüber gewonnen werden, ob das Risiko von Folgeerkrankungen und sekundären Entwicklungsstörungen durch eine operative Therapie reduziert werden kann.

Im Verlauf der Arbeit erwies es sich aufgrund der wissenschaftlichen Auswertbarkeit als sinnvoll, methodisch den Fokus auf die detaillierte Auswertung von Messgrößen zu legen. Diese beinhalten Schädelmesswerte aus dreidimensionalen Fotografien sowie aus prä- und postoperativen Röntgenbildern.

In dieser Untersuchung erfolgte eine Auswertung der Verläufe und der Langzeitergebnisse nach operativer Behandlung des Trigonozephalus im Hinblick auf die Indikationsstellung, den intraoperativen Verlauf, den postoperativen stationären Verlauf, mögliche Komplikationen, morphometrische Parameter der Schädeldach- beziehungsweise Mittelgesichtsform sowie auf die Lebensqualität. Hierzu wurden Daten von insgesamt 23 Patient*innen erhoben, die in den Jahren 1997 bis 2018 in der Abteilung für Mund- Kiefer- und plastische Gesichtschirurgie vorstellig wurden und bei denen nachfolgend eine Trigonozephalie operativ korrigiert wurde. Das Kollektiv setzte sich zusammen aus 16 Jungen und 7 Mädchen im Alter von 2-12 Jahren. Ausgewertet wurden peri-und postoperative Beobachtungen, Schädelmesswerte anhand dreidimensionaler Fotografien, Messwerte anhand prä- und postoperativer Röntgenbilder und Daten zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Kidscreen-52 Fragebogen). Diese Messwerte wurden, soweit vorhanden, mit normpopulativen Werten und Werten aus der Literatur zu ebenfalls operierten Kindern verglichen.

Im Hinblick auf die Repräsentativität der Ergebnisse ist zu sagen, dass für zukünftige Studien ein deutlich größeres Patientenkollektiv, welches für diese Dissertation leider nicht für die Auswertung zur Verfügung stand, zu empfehlen wäre.

Hinsichtlich der Evaluierung der perioperativ erhobenen Daten und der Notwendigkeit von operativen Nachkorrekturen sind die Ergebnisse als sehr gut zu bewerten.

Die Auswertung prä-und postoperativer Röntgenbilder erwies sich aufgrund verschiedener Aspekte als ungeeignet für eine standardisierte Verlaufs- und Qualitätskontrolle. Hierzu ist insbesondere die Strahlenbelastung als ursächlich hervorzuheben. Weitere Schwierigkeiten ergaben sich durch die nicht standardisierte und reproduzierbare Einstellung der Patient*innen im Röntgen und die Probleme der Etablierung von Parametern, die das Ausmaß der Schädeldeformität dokumentieren.

Die anhand dreidimensionaler Fotografien erhobenen Schädelmesswerte zeigten nur hinsichtlich gemessener Winkel verwertbare und gute Ergebnisse. Bei der weiteren Auswertung erwiesen sich eine fehlende präoperative fotometrische Dokumentation und unterschiedliche Altersklassen der untersuchten Patient*innen als einschränkende Faktoren hinsichtlich der Vergleichbarkeit. Als Teil einer standardisierten Verlaufskontrolle wären fotometrische Daten sinnvoll, allerdings fehlt es hierzu an weiteren exakten und reproduzierbaren Parametern und zugehörigen normpopulativen Vergleichsdaten für eine Beurteilung der Therapieergebnisse.

Die Ergebnisse der Auswertung des Kidscreen-52 Fragebogen, der die gesundheitsbezogene Lebensqualität beurteilen soll, lassen sich als exzellent bis sehr gut beschreiben.

Summa summarum lässt sich sagen, dass die operativen Eingriffe zu durchweg positiven Ergebnissen geführt haben, auch wenn hier keine Repräsentativität gegeben ist. Für zukünftige Studien ließ sich eindeutig die Notwendigkeit der Entwicklung einer flächendeckend anwendbaren, reproduzierbaren und objektiven Methode für die Quantifizierung und Bewertung von Ergebnissen chirurgischer Korrekturen des Trigonocephalus feststellen.

2. Einleitung

2.1 Das Krankheitsbild der Kraniosynostose

Als Kraniosynostose bezeichnet man die vorzeitige Verknöcherung von Schädelnähten. Die Nahtverknöcherung führt zu einer Wachstumshemmung, die mit einer Deformation des Schädels einhergeht. Typisch ist dabei ein vermehrtes kraniales Wachstum parallel zur verknöcherten Suture. ¹Man unterscheidet zwischen isolierten und syndromal-assoziierten Kraniosynostosen. Letzteren liegt eine genetische Prädisposition zugrunde, sie können mit zusätzlichen Entwicklungsstörungen und kognitiven Einschränkungen einhergehen. ²

Kraniosynostosen sind die häufigsten kraniofazialen Deformitäten mit einer Inzidenz von ca. 1 pro 2500 Neugeborenen. ³ Ältere Studien zeigen eine Prävalenz von 0,4-1 pro 1000 Neugeborenen. ⁴ Kraniosynostosen können bereits bei der Geburt bestehen und sichtbar sein, häufig entwickeln sie sich aber innerhalb der ersten Lebensmonate. Die meisten Fälle treten isoliert oder nonsyndromal auf, in 20% der Fälle werden genetische Ursachen gefunden, wovon wiederum ca. 20% auf Chromosomenaberrationen zurückzuführen sind. ^{1 5} Starke Ausprägungen können zu einer Beeinträchtigung des Hirnwachstums und folgeschweren organischen Komplikationen führen. Unter anderem kann der verfrühte Nahtverschluss durch ein eingeschränktes Platzangebot für das Gehirn zu einer Erhöhung des intrakraniellen Druckes führen. ⁶ Weiterhin besteht die Gefahr einer Visusminderung durch Optikusatrophie und eine generelle Verzögerung der psychomotorischen Entwicklung durch den erhöhten intrakraniellen Druck. ⁷ Da die Wachstumshemmung nicht nur auf das Neurocranium, sondern auch auf das Viszerocranium Auswirkungen hat, kann es auch hier zu einer Veränderung des physiologischen Erscheinungsbildes durch Deformationen kommen, die kosmetische und psychosoziale Probleme nach sich ziehen können. Fehlendes Wachstum des Nasen-Rachenraumes mit Atmungsstörungen und Mittelgesichtshypoplasien mit Störungen des gesamten stomatognathen Systems sind möglich. Aufgrund dieser Risiken wird eine chirurgische Therapie heute meist sehr bald nach Diagnosestellung durchgeführt, im besten Fall vor Vollendung des ersten Lebensjahrs.

Der Trigonocephalus ist eine von fünf typischen Schädelformen, die heute in der diagnostischen und therapeutischen Klassifizierung berücksichtigt wird. Diese Form der Kraniosynostose wird durch den prämaternen Verschluss der metopischen Naht verursacht.

2.2 Fragestellung und Zielsetzung der Studie

Im Hinblick auf das Krankheitsbild des Trigonocephalus, mit dem sich diese Dissertation ausschließlich befasst, stellen sich zusammenfassend folgende Fragen, die von der Grundhypothese abzuleiten sind, dass operative Eingriffe in Form eines frontoorbitalen Advancements zu positiven Ergebnissen führen:

- Wird das Risiko von oben erwähnten Folgeerkrankungen und sekundären Entwicklungsstörungen reduziert und die Ästhetik der Kopfformen der Patient*innen sowie insgesamt die Lebensqualität durch eine operative Therapie verbessert?
- Sind die funktionell-ästhetischen Ergebnisse durch die operative Therapie als positiv zu beurteilen?
- Eine Bewertung des funktionell-ästhetischen Ergebnisses braucht objektivierbare Parameter. Sind die durchgeführten prä- und postoperativen Verlaufskontrollen in ihrer Art der Datenerhebung und in ihrer Regelmäßigkeit sinnvoll? Sind die in der Vergleichsliteratur herangezogenen Messwerte anwendbar und standardisiert verwertbar?
- Die Limitationen der Datenerhebung anhand von Röntgenbildern durch die Strahlenbelastung führt zur Notwendigkeit der Etablierung einer strahlenbelastungsfreien Alternative, die potentiell in der Fotometrie liegen könnte. Ist diese als strahlenbelastungsfreie Methode der Erfolgskontrolle sinnvoll?

Zur Beantwortung dieser Fragen erfolgte eine retrospektive und prospektive, monozentrische Erfassung des Therapieverlaufs, der Langzeitergebnisse und der Beurteilung der Lebensqualität nach operativer Therapie des Trigonocephalus. Die Studie basiert auf dokumentierten Fällen und berücksichtigt vergleichend vorhandene wissenschaftliche Erkenntnisse und Daten. Es erfolgte eine Auswertung der Verläufe und der Langzeitergebnisse nach operativer Behandlung von Trigonocephalus Patient*innen im Hinblick auf die Indikationsstellung, den intraoperativen Verlauf, den postoperativen stationären Verlauf, mögliche Komplikationen, morphometrische Parameter der Schädeldach-beziehungsweise Mittelgesichtsform anhand von Messgrößen sowie auf die Lebensqualität.

Hervorzuheben ist, dass der Fokus auf die Auswertung morphometrischer Parameter durch Messgrößen gelegt wurde, da dieser sich im Studienverlauf aus der Datenlage und der

wissenschaftlichen Verwertbarkeit, Vergleichbarkeit und Objektivierbarkeit von Daten ergeben hat.

2.3 Begriffsdefinition der Schädelnaht

Der Begriff Sutura ist definiert als die Knochennaht, die eine Verbindung zwischen zwei Schädelknochen darstellt. Zunächst sind Suturen offene Fugen, in denen sich u.a. Kollagenfibrillen, faseriges Bindegewebe, einzelne Knochen trabekel, Gefäße und Nerven befinden. Die Kollagenfibrillen sind mit dem Periost des Schädels verwachsen. Diese offenen Fugen ermöglichen im Zuge des Wachstums eine Formveränderung des Schädels. Die zunächst offenen, funktionellen Nähte ermöglichen durch teilweises Überlappen der Schädelknochen während der Geburt den Austritt durch den Geburtskanal. Durch ein Zusammenspiel von Knochenapposition und Knochenresorption an den auseinanderweichenden Nähten wird das Wachstum des Gehirnschädels ermöglicht.⁸ Im Laufe der Entwicklung verfestigen und verschließen sich die Nähte.

Folgende Hauptsuturen sind am menschlichen Schädel zu identifizieren:

- Sutura coronalis, („Kranznaht“) frontoparietal zwischen Stirn- und Scheitelbeinen gelegen
- Sutura frontalis (syn. Sutura metopica) mediofrontale Naht, zwischen rechter und linker Stirnhälfte. Verknöchert in der Regel vollständig zwischen dem 2. und dem 8. Lebensjahr. Kann als „Sutura frontalis persistens“ auch erst ab dem 3. Lebensjahrzehnt verknöchern
- Sutura lambdoidea, („Lambdanaht“) okzipitoparietal zwischen der Schuppe des Hinterhauptbeines und den Scheitelbeinen gelegen
- Sutura sagittalis („Pfeilnaht“), zwischen beiden Scheitelbeinen in der Mittellinie des Schädeldachs gelegen mit der großen und der kleinen Fontanelle an ihren Endpunkten
- Sutura sphenoparietalis, Fortsetzung der Sutura sphenofrontalis (zwischen großem Keilbeinflügel und Stirnbein) zwischen angulus sphenoidalis des Scheitelbeins und großem Keilbeinflügel.
- Sutura squamosa, („Schuppennaht“) zwischen Scheitelbein und Schläfenbeinschuppe.

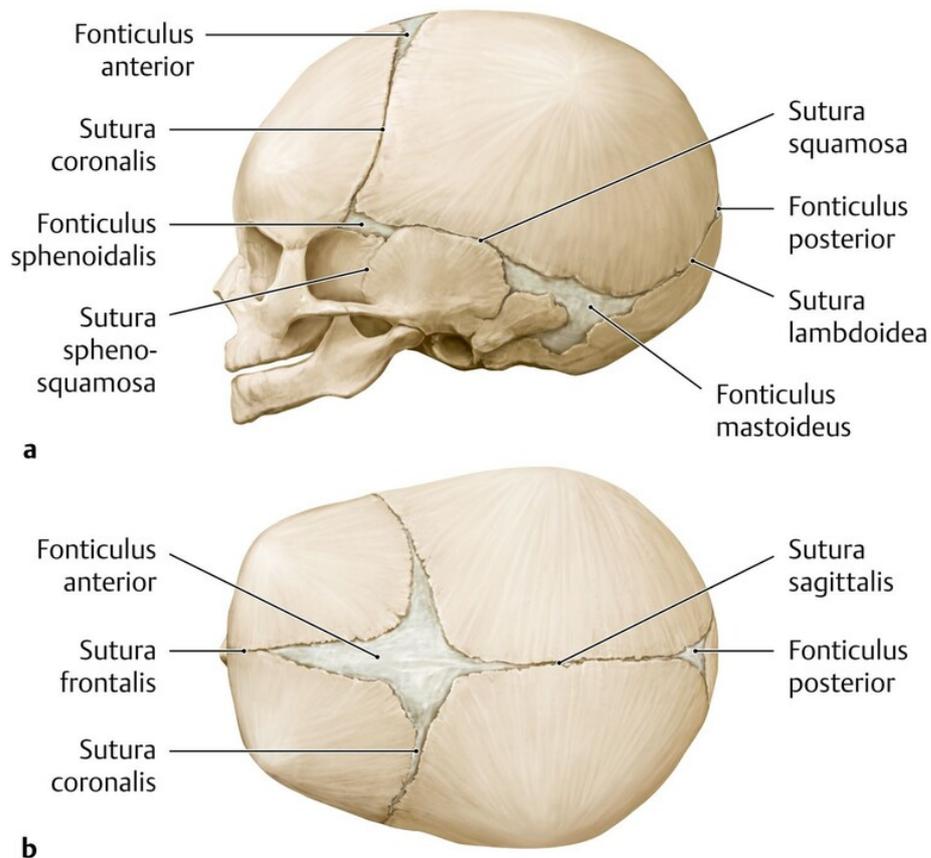


Abb.1 : Schädelnähte⁹

2.4 Begriffsdefinition Kraniosynostose und Kraniostenose als auslösende Ursache des Trigonozephalus

Der Begriff *Kraniosynostose* ist schon früh in der Literatur zu finden, Bertolotti beschrieb damit bereits 1814 den prämaturnen Verschluss von Schädelnähten, durch welchen eine Wachstumshemmung des Schädelskeletts resultierte.

1851 wurde der Begriff *Kraniostenose* erstmals von Virchow gebraucht. Er umschrieb damit eine lokalisierte Hemmung des Schädelwachstums. 1929 definierte Schüller die *Kraniostenose* als Missverhältnis zwischen Schädelinhalt und Schädelkapazität. Collmann beschrieb 1988 eine Steigerung des intrakraniellen Drucks als Resultat der verminderten Schädelkapazität und definierte die Kraniostenose als Folge einer Kraniosynostose. Beide Begriffe wurden darauffolgend von einigen Autor*innen synonym verwendet.¹⁰⁻¹² Später wurde die einheitliche Verwendung des Begriffs *Kraniosynostose* für beide Begriffsinhalte vorgeschlagen.¹³

2.5 Schädelentwicklung und Physiologie des Schädelwachstums

Funktionell kann der Schädel in zwei Einheiten eingeteilt werden, das Neurocranium (Gehirnschädel) und das Viszerokranium (Gesichtsschädel). Generell ist zwischen drei Wachstumsarten zu unterscheiden: Die Bildung der Schädelbasis, der Schädelkalotte und des Gesichtsschädels und die Bildung der Weichgewebe und Muskeln.

Eine chondrale Matrix, die sich aus dem axialen Kopfmesoderm entwickelt, bildet die Schädelbasis. Sie erstreckt sich bis in das Neuro- und Viszerokranium. Die Schädelkalotte und der Großteil des Gesichtsschädels entstehen bindegewebig und werden über die Dura mater mit der chondralen Matrix der Schädelbasis verbunden. Die Schädelentwicklung beginnt in der 5.-6. Embryonalwoche mit der Verdichtung einer Mesenchymschicht im Bereich des axialen Kopfmesoderms. Im Bereich der Schädelbasis bildet sich aus der mesenchymalen Hülle ein Blastem, woraus sich später das knorpelige Chondrokranium entwickelt. Dieses ist in der 6. Embryonalwoche vollständig ausgebildet und fungiert als endogen gesteuertes Wachstumszentrum. Durch enchondrale Ossifikation wird nun das Chondrokranium in der Form einer Knorpelschale, der das Gehirn nach oben hin aufgelagert ist, verknöchert. Dies geschieht circa in der 7.-8. Schwangerschaftswoche. Bei einer gestörten Funktion der enchondralen Ossifikation kann es zu einer ventralen Wachstumsreduktion des Chondrokraniums kommen, welche schwerwiegende Fehlbildungen zur Folge haben kann. Dismorphien des Gesichtsschädels mit Hypotelorismus, breiter Nasenwurzel oder Exophthalmus, aber auch ausgeprägte Oberkieferrücklagen, Pseudoprognie und ein offener Biss sind möglich.¹⁴¹⁵ Ein großer Teil des Gesichtsschädels sowie die Schädelkalotte stammen vom Dermatokranium ab. Sie werden bindegewebig vorgeformt und über die Dura mater mit der Schädelbasis verbunden. In der 7.-8. Schwangerschaftswoche beginnt nun parallel die desmale Ossifikation der Schädelkalotte. Gleichzeitig beginnt die Entwicklung des Gesichtsschädels von antero-kaudal nach kaudal, mit der Nasenkapsel und speziell dem Nasenseptum als primäres, endogenes Wachstumszentrum.¹⁵ Das Wachstum der Schädelkalotte geschieht durch direkte Umwandlung von Mesenchymzellen in Osteoblasten. Diese bilden dann Knochenschuppen in der Ektomeninx, der äußeren mesenchymalen Schicht, von der das Gehirn umgeben ist.¹⁶ Während des Wachstums entsteht ein äußeres (periostales) und ein inneres (durales) Blatt mit bindegewebigen Brücken – die späteren Schädelnähte.¹⁴ Sie bilden ein sekundäres, hauptsächlich funktionell beeinflusstes Wachstumszentrum. Durch Auseinanderweichen der Knochenschuppen und gleichzeitige Knochenapposition an deren Kanten kommt es zum Wachstum des Neurokraniums.¹⁷ Experimente belegen empirisch, dass die Dura mater wachstumssteuernd wirkt.¹⁸¹⁹ Das zudem durch die Suturen gesteuerte Wachstum wird rein endogen beeinflusst und geschieht immer quer zum Nahtverlauf. (Virchow 1851) Bei diesem endogenen Einfluss handelt es sich

vornehmlich um den intrakraniellen hydrostatischen Druckanstieg.²⁰²¹ Durch dieses Flächenwachstum, das bis zum 4. Lebensjahr den primären Wachstumsmechanismus darstellt, wird eine schnelle Volumenzunahme des Gehirns ermöglicht. Nach Boyd ist dieser Druckanstieg bis zum 2. Lebensjahr der ausschlaggebende Wachstumsmechanismus, der den Schädel bis dato 80% des Volumens eines erwachsenen Schädels erreichen lässt.²² Im Alter von ca. 4 Jahren hat das Neurokranium seine endgültige Form erreicht.²³ Danach findet das Wachstum nur noch primär remodellierend statt und unterliegt über die Suturen funktionellen Einflüssen.^{7 24}

2.6 Ätiologie und Pathogenese

Zur Erklärung der Entstehung von Kraniosynostosen existieren verschiedene Ansätze.

Ursprüngliche Theorien gingen von einer primären Erkrankung der betroffenen Naht (Virchow 1851), einem Spannungsverhältnis zwischen Dura und Duraduplikaturen²⁵ oder übergreifenden Entwicklungsstörungen der knochenbildenden Matrix aus.²⁶

Heute geht man von einem multifaktoriellen Geschehen aus. Verschiedene endogene und exogene Faktoren wie Genmutationen, metabolische und hämatologische Störungen oder Teratogene können Nahtsynostosen verursachen.²⁷ Klar abzugrenzen hiervon sind Schädeldeformitäten ohne synostotische Ursache, also verursacht durch Geburtstraumata, fetale Kopfhaltung und lagerungsbedingte Schädeldeformitäten. Beispielhaft zu nennen ist hier der lagerungsbedingte Plagiozephalus, der durch wiederholte einseitige Hinterhauptslage des Säuglings entstehen kann.

Grundsätzlich muss unterschieden werden zwischen primären und sekundären Kraniosynostosen. Die primäre Kraniosynostose entsteht durch eine Fehlentwicklung der knochenbildenden Matrix. Genetisch kann eine chromosomale Aberration oder ein monogener Ursprung ursächlich sein, wobei eine chromosomale Aberration immer die Entwicklung eines Syndroms zur Folge hat. Eine monogene Ursache kann klinisch zu einer einfachen oder syndromal bedingten Kraniosynostose führen.²⁸ Syndromale Kraniosynostosen umfassen typischerweise sowohl kraniale Suturen, als auch das zentrale Nervensystem und Veränderungen am extrakraniellen Skelett. Namentlich zu nennen sind hier das Apert-Syndrom (Akrozephalosyndaktylie Apert), das Crouzon-Syndrom (Dysostosis Craniofacialis Crouzon), das Pfeiffer-Syndrom und das Saethre-Chatzen-Syndrom. Sie machen ca. 25-30% der Fälle aus. Nicht-syndromale Kraniosynostosen bleiben meistens auf kraniale Veränderungen beschränkt und sind mit 70-75% deutlich häufiger. In den letzten Jahren traten immer mehr Fälle von nicht-syndromalen Kraniosynostosen auf, bei denen auch von

neurologischen Entwicklungsstörungen berichtet wurde. Eine Erklärung hierfür gibt es bislang nicht.²⁹

Die sekundäre Kraniosynostose kann sowohl mechanische als auch metabolische Ursachen haben. Als metabolische Ursachen kommen beispielsweise Rachitis, Hypophosphatasie oder eine Hypothyreose infrage, die eine verfrühte Nahtverknöcherung induzieren können.³⁰ Weiterhin kann es, primär im dritten Schwangerschaftstrimenon, durch eine fetale Fehllage, mangelndes Platzangebot bei Zwillingsschwangerschaften oder Uterusanomalien, zu intrauterinen Kompressionen kommen. Solche Kompressionen können ebenfalls einen vorzeitigen Nahtverschluss bewirken. Eine sogenannte „Shunt-induzierte“ Kraniosynostose wurde beispielsweise beim zu früh operierten Hydrozephalus mit daraus resultierendem nachlassenden Wachstumsdruck beobachtet.³¹ Selten werden hämatologische Ursachen festgestellt, wie die Sichelzellanämie, Polycythämia vera oder Thalassämie. Weiterhin können teratogene Ursachen vorliegen, wie eine Exposition der werdenden Mutter gegenüber Valproinsäure, Methotrexat oder Kokain.³² In einer Studie zur Valproinsäuregabe im ersten Trimenon wurde unter 14 verschiedenen Fehlbildungen auch die Entstehung von Kraniosynostosen als signifikant erhöhtes Risiko nachgewiesen. Allerdings konnte kein signifikanter Unterschied zu Valproinsäure und anderen antiepileptischen Medikamenten festgestellt werden.³³ Das fetale Valproatsyndrom beinhaltet typischerweise den Trigonocephalus als kraniale Fehlbildung³⁴, Lajeunie et. Al wiesen in einer Studie eine Dosisabhängigkeit von >1000mg am Tag nach.³⁵ Weiterhin wird die Rolle der Einnahme von Folsäure in der Schwangerschaft diskutiert, da Folsäuremangel als Auslöser für beispielsweise Neuralrohrdefekte oder Lippen-Kiefer-Gaumenspalten bekannt ist.³⁶ Studien weisen eine signifikant erhöhte Prävalenz von Kraniosynostosen bei Nikotinabusus in der Schwangerschaft nach.^{37,38}

Den Einfluss der Dura mater auf die Ossifikation der Suturen entdeckten Warren et al. 2001 durch ihre Arbeit an Mausmodellen. Ihren Erkenntnissen nach liefert die Dura osteokonduktive Wachstumsfaktoren in Form von TGF- α und TGF- β , Osteoblasten und zelluläre Komponenten. Diese kontrollieren präzise den osteogenetischen Mechanismus der daraufliegenden pluripotenten kranialen Naht und können so ein Wachstum in anterior-posteriore oder endokraniell-extrakranielle Richtung steuern.³⁹ Unterstützt wurde diese Theorie von Roth et al. 1996. Sie zeigten in Versuchen mit Laborratten, dass bei Entfernung der Dura mater ein Nahtverschluss nur sehr verzögert eintritt, oder sogar gänzlich ausbleibt.⁴⁰

Auf molekularbiologischer Ebene wurden verschiedenste Ursachen für die Einflussnahme auf die Entwicklung der Schädeluturen identifiziert. Gegenwärtig wird in 75% der Fälle, die eine

genetische Ursache haben, ein chromosomales Ungleichgewicht als Ursache festgestellt. Vor allem bei Patient*innen mit syndromalen Kraniosynostosen, insbesondere mit betroffener metopischer oder koronaler Naht und gleichzeitiger Entwicklungsverzögerung, sollte hiernach gesucht werden.^{34,33}

Spezifische Mutationen, die speziell für die verfrühte Verknöcherung der metopischen Naht verantwortlich sind, sind selten. In nicht-syndromalen Fällen wird bei bis zu 10% der Patient*innen von einer familiären Häufung berichtet. Die relative Häufigkeit bei Verwandten ersten Grades liegt mit 6,4% höher als bei allen anderen Kraniosynostosen.⁴¹ Allerdings wurde 2017 ein Fall von eineiigen Zwillingen veröffentlicht, bei dem nur einer der Zwillinge eine metopische Nahtsynostose vorwies, was einen epigenetischen Einfluss nahelegt.⁴² Patient*innen mit syndromalem Trigonocephalus weisen meist charakteristische Gesichtsdysmorphien und psychomotorische Retardierung auf.^{43,44} Eine autosomal rezessiv vererbte Mutation im IL11RA (interleukin 11 receptor subunit alpha) löst variable Kraniosynostosen, vor allem aber metopische und coronale Synostosen, aus.^{45,46} In ca. 6% der Fälle zeigten die Patient*innen zytogenetische Anomalien wie die Deletion oder Trisomie des Chromosoms 9p oder Deletion von 11q24 oder 7p.^{43,47,48} Sehr selten konnten die Deletion von 3q,13q,12pter,11q11 und die Duplikation von 15q25 beobachtet werden⁴⁷, sowie Mosaik Trisomie 13.⁴⁹

2.7 Klassifizierung der Kraniosynostosen

2.7.1 Einteilung nach der Schädelform

Extreme Abweichungen der Kopfform von der sehr individuellen, variationsreichen physiologischen Form des Hirn- und Gesichtsschädels lassen sich als krankhaft abgrenzen und einteilen.⁵⁰ Die bereits 1851 von Virchow festgelegte Einteilung in 9 verschiedene Schädelformen bei kraniofazialen Fehlbildungen wurde später von verschiedenen Autoren aufgegriffen und weiterentwickelt. Marchac u. Renier (1982) legten 5 typische Fehlbildungen der Schädelform fest: Trigonocephalus, Plagiocephalus, Oxycephalus, Brachycephalus und Skaphozephalus. Diese Einteilung hat sich bis heute vor allem für die operative Therapie bewährt, berücksichtigt allerdings weder unterschiedlich starke Ausprägungen noch mögliche Kombinationsformen.^{51, 52}

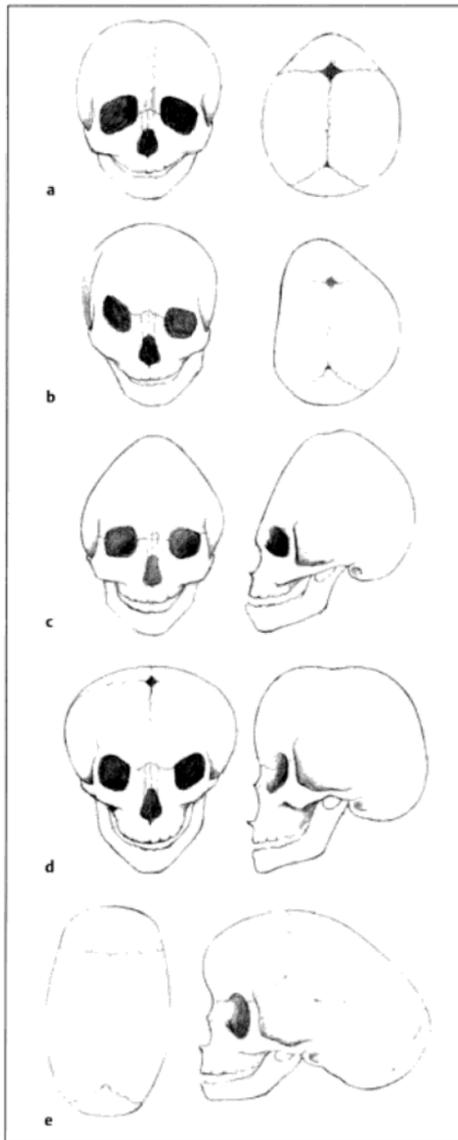


Abb. 2: Schematische Darstellung der 5 typischen Schädelnebenhildungen (nach Mühling 1986):

- a. *Trigonocephalus*
- b. *Plagiocephalus*
- c. *Oxycephalus*
- d. *Brachycephalus*
- e. *Scaphocephalus*

2.7.2 Einteilung nach betroffenen Schädelnähten

Bei der Einteilung nach betroffenen Schädelnähten liegt der Fokus auf dem genauen Ausmaß der Kraniosynostose, da zusätzlich zur Schädelform auch die Anzahl der betroffenen Nähte zur Evaluation herangezogen wird. Eine genaue Beurteilung von Ausmaß und Schweregrad der Synostosen ist wichtig für die Planung der Therapiekonzepte, insbesondere bei einer operativen Vorgehensweise.

Weiterhin können so Wachstumsstörungen der betroffenen Regionen deutlich gemacht werden. ⁵³Für die genaue Diagnostik und Darstellung der Komplexität ist eine dreidimensionale Bildgebung heute unabdingbar. ⁵⁴

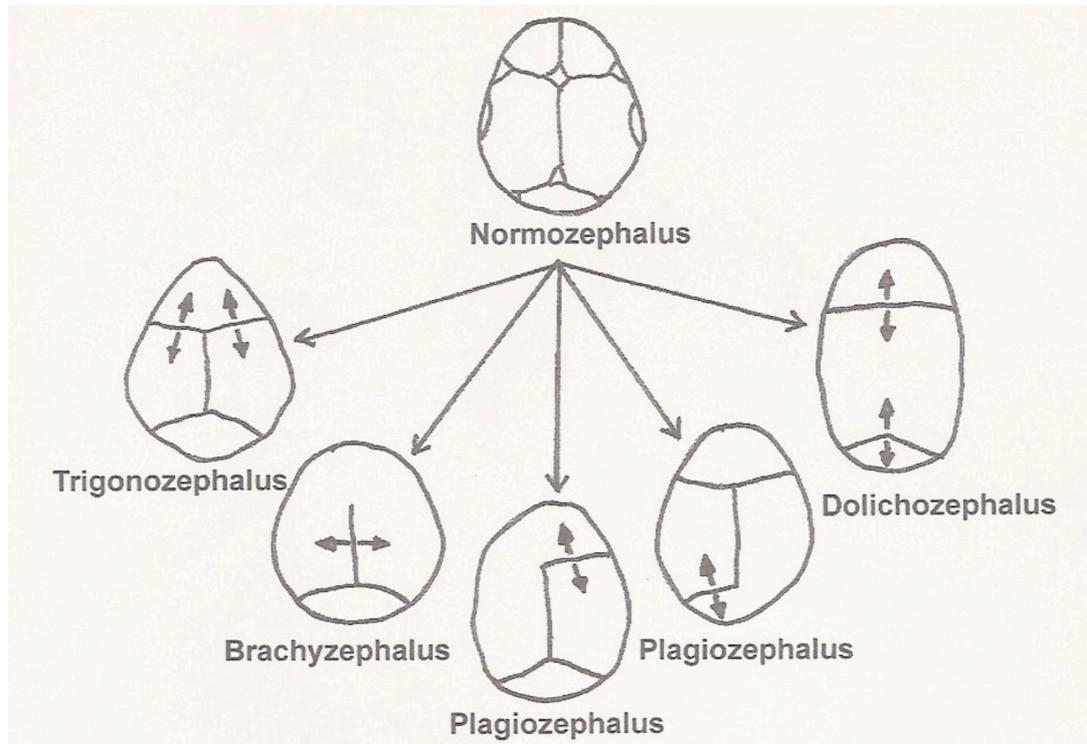


Abb. 3: Einteilung der Schädelnähte nach Cohen (1986)

2.7.3 Beschreibung des Trigonozephalus

Durch den prämaternen Verschluss der metopischen Naht entsteht das Krankheitsbild des Trigonozephalus. In der Literatur sind unterschiedliche Zeiten zu finden, zu denen die metopische Naht physiologischerweise zu verknöchern beginnt. Sie reichen von 9 Monaten Lebensalter ⁵⁵ bis „vom zweiten bis dritten Lebensjahr“. ⁵⁶Die verfrühte Synostose beginnt allerdings schon intrauterin und ist häufig bereits bei der Geburt deutlich erkennbar. ⁵⁰ Andere Autoren terminieren den Beginn der Verknöcherung auf den 3. Lebensmonat und geben einen Kompletverschluss im Alter von 8 Monaten an. ⁵⁷

Bei dieser Form der Kraniosynostose ist typischerweise ein knöcherner Wulst in Form einer Knochenleiste im Bereich der Stirnmitte sichtbar und tastbar. Die Supraorbitalwülste sind nach lateral hin abgeflacht, die Stirn wölbt sich nach vorne. Durch eine transversale Wachstumshemmung der knöchernen Orbita entsteht ein Hypotelorismus und eine tief stehende Nasenwurzel. Kompensatorisches Wachstum kann zu einer Verbreiterung des Hinterkopfes führen. Der prozessus temporalis des Os frontale weist eine fronto-laterale

Einziehung auf, wodurch eine Einschnürung des lateralen Stirnteils entsteht.⁵⁸ Im Bereich der Schädelbasis kommt es zu einer ventralen Verengung und einer posterioren Verbreiterung,⁵⁹ Mittelgesicht und Unterkiefer bleiben allerdings unbeeinflusst.⁶⁰ Bei der Ansicht des Schädels von kranial imponiert dieser als dreieckig, woraus der Name „Trigonocephalus“ entstanden ist. Bei sehr ausgeprägten Formen des Trigonocephalus kann es zu neurologischen Auffälligkeiten bis hin zur geistigen Retardierung kommen.⁵⁸

2.8 Diagnostik und Symptomatik des Trigonocephalus

Da das Krankheitsbild der Kraniosynostosen sehr komplex ist und unterschiedlichste klinische Ausprägungen aufweisen kann, ist ein interdisziplinäres Zusammenarbeiten verschiedener Ärzt*innen unerlässlich. Zum ärztlichen Team zählen Mund-Kiefer-Gesichtschirurg*innen, Neurochirurg*innen, Ophthalmolog*innen Pädiater*innen/ Neuropädiater*innen, Hals-Nasen-Ohren-Ärzt*innen, Radiolog*innen, Anästhesist*innen und Fachärzt*innen für Humangenetik.

Im Hinblick auf eine rechtzeitige Therapie und das Vermeiden von irreparablen Schäden ist eine frühzeitige Diagnosestellung enorm wichtig.⁶⁰ Besonders der Familienanamnese kommt eine große Bedeutung zu, um Hinweise auf mögliche syndromale Erkrankungen zu erlangen. Des Weiteren stellt sich die Frage, ob die Mutter in der Schwangerschaft Teratogenen ausgesetzt war (z.B. Valproinsäure), es Hinweise auf eine abnormale fetale Lage oder ein Polyhydramnion gab oder weitere Komplikationen in der Schwangerschaft auftraten. Die klinische Untersuchung beinhaltet ein Screening auf typische Anzeichen von assoziierten Syndromen, wie beispielsweise eine Syndaktylie beim Apert Syndrom, Mittelgesichtshypoplasien, Hypotelorismus, Gesichts- und Schädelasymmetrien. Weiterhin wird die Kopfform in alle Richtungen beurteilt, Kopfumfang, Länge, Breite und Diagonalen werden gemessen. Prominente Nähte und Blutgefäße am Schädel sowie die Größe, Form und Spannung der Fontanellen werden beurteilt. Ergibt sich bei einer pädiatrischen Untersuchung ein Hinweis auf eine Kraniosynostose, muss gezielt nach Symptomen gesucht werden, die auf erhöhten Hirndruck hinweisen können.

Eine Überprüfung von Extremitäten- und Organveränderungen kann zusätzlich Hinweise auf eine syndromale Erkrankung geben. Unterstützend sollte eine neuropädiatrische Untersuchung stattfinden, die die psychomotorische Entwicklung des Kindes evaluiert und das Vorliegen von Zerebralpareesen und Hirnnervenschädigungen abklärt.⁶¹ Weiterhin kann eine augenärztliche Untersuchung Orbitadystopien, Orbitastenosen, Lidanomalien, Tränenganganomalien und Bulbusmotilitätsstörungen diagnostizieren. Es sollte eine Funduskopie durchgeführt werden, um rechtzeitig ein mögliches Papillenödem zu erkennen, welches ein Zeichen für erhöhten intrakraniellen Druck sein kann.^{60,61,57} Eine Hals-Nasen-

Ohren-ärztliche Untersuchung beinhaltet die Audiometrie zur Überprüfung des Hörvermögens, Impedanzmessung und Überprüfung der Paukenbelüftung, um assoziierte Fehlbildungen mit beispielsweise Mittelohrdysplasien oder Gehörgangstenosen auszuschließen.

Eine bildgebende Diagnostik ist, insbesondere im Rahmen der Planung eines operativen Therapieverfahrens, unerlässlich. Zunächst sollte eine transkranielle Sonografie mit Darstellung der Schädelnähte erfolgen.⁶² Die Untersuchung ist schnell, ohne Strahlenbelastung und sedierungsfrei durchzuführen. Sie ist auch für die Beurteilung der Ventrikel- und Liquorräume und postoperative Verlaufskontrollen geeignet.⁶³ Bedingt durch Haar- und Schädelwachstum ist der transkranielle Ultraschall vor allem in den ersten 8-12 Monaten eine einfach durchführbare und sinnvolle Methode.⁶⁴

Die röntgenologische Untersuchung des Schädels mit einer posterior-anterioren und einer seitlichen Schädelaufnahme gilt nach wie vor als Standard und hat den Vorteil, dass hierfür keine Anästhesie nötig ist.^{52,65} Die röntgenologische Diagnostik verbildlicht die genaue Lokalisation, Anzahl und das Ausmaß der Schädeldefektbildungen. Bei Verdacht auf eine komplexere Fehlbildung können eine Computertomographie oder Kernspintomographie veranlasst werden. Die Darstellung der Ventrikelsysteme kann hierbei die frühzeitige Diagnose einer Liquorzirkulationsstörung erleichtern. Darüber hinaus können zerebrale Fehlbildungen, Hirninfarkte oder beispielsweise ein Hydrozephalus diagnostiziert werden. Eine dreidimensionale Bildgebung kann, durch die plastische dreidimensionale Darstellung des Schädels, insbesondere die präzise operative Planung erleichtern. Die genaue Darstellung aller topographischen Beziehungen wird so möglich, genauso wie eine Vorhersage über das postoperative Ergebnis. Hierbei gilt das CT als die genaueste Methode für die Diagnosestellung. Aufgrund der hohen Strahlenbelastung sollte allerdings immer eine sehr strenge Indikationsstellung erfolgen.^{66,67} Die digitale Volumetomographie (DVT) bietet eine im Gegensatz zum CT geringere Strahlenbelastung, hat jedoch auch nur eine limitierte Weichteildarstellung und ist daher für die Diagnostik nur bedingt geeignet.⁶⁸ Die Magnetresonanztomographie (MRT) wurde zunächst vor allem zur Untersuchung von Mittellinienanomalien gebraucht,⁶¹ findet allerdings in den letzten Jahren, vor allem bei komplexen Fehlbildungen, immer häufiger Anwendung. Allerdings ist hier zu beachten, dass die Darstellung der kranialen Nähte im Vergleich zum CT weniger akkurat ist. Eine Sedierung oder Vollnarkose für die Durchführung von CT und MRT ist im jungen Alter unumgänglich.⁶⁹ Das sogenannte GRASE MRT (Gradient- and Spin-Echo MR Imaging) ist eine relativ neue Methode, die eine genauere Darstellung der kranialen Suturen erlaubt. Durch einen minimalen Weichteilkontrast und eine Verstärkung der Übergänge zwischen Knochen und Weichteilen

können Suturen in der Darstellung verstärkt werden und sich vom restlichen Knochen abheben.⁷⁰

Eine dreidimensionale, strahlungsfreie Messmethode mit kurzen Aufnahmezeiten, die reproduzierbar ist, bieten 3D Laserscanner, die die Erhebung cranialer Messwerte wie Kopfumfang, Diagonalen, CI, Asymmetrie Indizes und Volumina ermöglichen.⁶⁸ Die Aufnahmen sind allerdings zeitaufwendig und bringen einen hohen apparativen Aufwand mit sich. Auch eine mögliche Retinaschädigung durch sehr hohe Lichtintensitäten ist möglich.⁷¹ Wilbrand et al. werteten erstmals auf der Basis reiner dreidimensionaler Photometrie entstandene Daten digital anthropometrisch bezüglich des Schädelvolumens und Schädelasymmetrien aus.⁷² 2017 schlugen Varbero-Garcia et al. sogar eine Smartphone-basierte dreidimensionale Photometrie als kostengünstige Variante für die Analyse cranialer Deformitäten vor.⁷³

2.9 Therapie Trigonocephalus

2.9.1 Indikationsstellung und Therapiezeitpunkt

Zunächst bedarf es genauer Planung und Indikationsstellung. Eine absolute OP-Indikation kann sich ergeben bei Patienten mit erhöhtem intrakraniellm Druck oder begleitenden Symptomen, wie beispielsweise Unruhe, Erbrechen Trinkschwäche oder extreme Müdigkeit. Ein röntgenologisch nachgewiesener Wolkenschädel, Orbitastenosen mit Sehnervschädigungen oder psychomotorische Retardierung zählen gleichermaßen dazu.^{50,74,75} Eine frühe Intervention ist prinzipiell wichtig, damit ein möglichst normales Wachstumsmuster des Schädels gewährleistet wird. Auch bei Patient*innen mit nur einzelnen Nahtsynostosen haben Renier et al. in einer Studie 1982 bei einem Drittel der Patient*innen eine intrakranielle Drucksteigerung nachweisen können.⁶ Schon im frühen 20. Jahrhundert wurde eine frühe Intervention von Towne und Faber propagiert, da in den ersten beiden Lebensjahren ein maximales Wachstum des Gehirns stattfindet. Ein operativer Eingriff, der in diesem Zeitraum stattfindet, kann die Wachstumsdynamik des Gehirns optimal unterstützen. Zusätzlich zu den offensichtlichen Auswirkungen auf das Neurokranium wird auch die vordere Schädelgrube durch frühzeitige Nahtverknöcherungen in ihrem Wachstum beeinflusst, was zu Gesichtsdeformitäten führen kann. Somit kann ein verspäteter operativer Eingriff komplizierte Korrekturen von Gesichtsdeformitäten nach sich ziehen.^{76,77} Da bereits im dritten Lebensjahr eine verminderte Wachstumstendenz des Schädels zu verzeichnen ist^{65,78} und ab dem 4. Lebensjahr eine unvollständige postoperative Reossifikation von Defekten in der Schädelkalotte zu erwarten ist^{52,65}, sollte die Therapie vor diesem Zeitraum umgesetzt werden. Mühling stellte weiterhin fest, dass im ersten Lebensjahr eine sehr schnelle Reossifikation stattfindet, die eine große Rezidivgefahr birgt.⁶⁵ Er identifizierte daher das Ende des ersten Lebensjahres als optimalen Zeitpunkt für eine operative Intervention. Einige Studien zeigten,

dass als Folge von Fehlbildungen mit Beteiligung des Mittelgesichts psychische Probleme entstehen können, was auch für einen frühen OP-Zeitpunkt spricht.^{79,80}

Bei komplexen Syndromen, erhöhtem intrakraniellm Druck oder multiplen Nahtsynostosen kann allerdings trotz alledem ein noch früherer Eingriff nötig werden.

Ob das mögliche Verhindern einer später auftretenden mentalen Retardierung von Kindern eine OP-Indikation darstellt, wird kontrovers diskutiert. Allerdings gibt es Hinweise auf ein wesentlich schlechteres mentales Outcome bei nicht operierten Kindern mit Kraniosynostosen.⁸¹

3.9.2 Operationstechniken

3.9.2.1 Standardisiertes frontoorbitales Advancement

Die beim frontoorbitalen Advancement Anwendung findende Osteotomie kommt standardisiert bei allen Fehlbildungsformen zum Einsatz. Der Unterschied in der Therapie der verschiedenen Fehlbildungen liegt in der Ausformung und individuellen Anpassung der entnommenen Knochensegmente. Zunächst erfolgt, unter Intubationsnarkose, ein operativer Zugang mittels Bügelschnitt im behaarten Bereich des Schädels in Höhe der Koronarnähte. Es folgt die Präparation eines Haut-Galea-Lappens bis zum supraorbitalen Wulst und bilateral über die Temporalfaszie. Anschließend wird das Periost entlang der Koronarnähte und entlang des Ansatzes des M. temporalis abgetrennt und gelöst. Diese getrennte Präparation von Haut-Galea-Lappen und Periost führt zu einer besseren Dehnbarkeit des Lappens. Eine frontale Stielung des Lappens erlaubt eine spätere Verwendung zur Abdeckung von eventuellen Defekten. Nun wird der vordere Anteil der Temporalmuskeln subperiostal aus der Fossa temporalis gelöst. Der Erhalt des N. supraorbitalis ist meist möglich, da er in einer knöchernen Fissur eingebettet liegt. Es folgt das Einzeichnen einer Osteotomielinie von der Sutura nasofrontalis in den Orbitatrichter und weiter über das Orbitadach zur Sutura zygomaticofrontalis. Durch die sogenannte „Tongue-in-Groove-Technik“ wird ab hier eine Retentionsform im parietalen Bereich, bogenförmig in Richtung Koronarnaht gebildet. Die Schnittführung verläuft entlang der Koronarnaht und wird gleichermaßen auf der anderen Seite fortgeführt. Es entsteht ein frontoorbitales Knochensegment. Dieses wird durch eine horizontale Osteotomielinie, die direkt unterhalb der Stirnwölbung liegt, in ein orbitales und ein frontales Knochensegment unterteilt. Es resultiert ein ausreichend breites orbitales Knochensegment. Im nächsten Schritt folgt die Kraniotomie nach Schnittführung und nach Ablösen der Dura mater das Abheben des frontalen Knochensegments. Hierfür werden mit einem Trepanbohrer mehrere Bohrlöcher gesetzt, über die mit Raspatorien die Dura vom Knochen gelöst werden kann. Nun werden epidural der vordere Pol der Schläfenlappen und

die Stirnlappen vom Knochen abgelöst. Im nächsten Schritt folgt die Osteotomie des orbitalen Knochensegments mittels Stichsäge, beginnend im Orbitatrichter und verlaufend entlang der Sutura zygomaticofrontalis nach parietal. Weiterhin wird zunächst von extrakraniell, dann komplettierend von intrakraniell die Sutura nasofrontalis eröffnet. Es folgt die Ausformung des frontalen und orbitalen Knochensegments entsprechend der Fehlbildung und das Wiedereinsetzen der Segmente unter deutlicher Vorverlagerung. Hierbei wird zunächst das orbitale Segment repositioniert, erst danach erfolgt das Wiedereinsetzen des frontalen Knochendeckels. Dieser wird, sobald richtig positioniert, mit Drahtnähten oder Mikroplatten am orbitalen Segment fixiert. Die Dimension der Vorverlagerung wird durch die Ausprägung der Fehlbildung, Wachstumshemmung und das individuelle ästhetische Erscheinungsbild bedingt, allerdings wird grundsätzlich leicht überkorrigiert. Die Fragmente werden beidseits über Miniplatten oder in einigen Fällen resorbierbares Osteosynthesematerial fixiert. Der neu entstandene intrakranielle Raum lässt die Ausdehnung des Gehirns zu und führt zu einer sofortigen postoperativen, intrakraniellen Drucksenkung.⁶²

3.9.2.2 Frontoorbitales Advancement beim Trigonocephalus

Zunächst erfolgt ein standardisiertes frontoorbitales Advancement. Das Ziel ist hier die Korrektur der nach ventral verzogenen Koronarnähte, des Hypotelorismus und der verhältnismäßig tiefliegenden Nasenwurzel zwischen hochstehenden Orbitae sowie der ausgeprägten Knochenwulst im Bereich der Sutura metopica. Dafür wird das orbitale Knochensegment bearbeitet, indem die Kortikalis in der Stirnmitte durch eine Inzision geschwächt und aufgebogen wird. Daraufhin wird das Segment lateral in einem harmonischen Bogen ausgeformt und die neue Form mit Drähten oder Mikroplatten stabilisiert. Das frontale Segment wird entlang der Sutura metopica durchtrennt, um Platz für die Frontallappen zu schaffen. Es wird an das orbitale Segment adaptiert, wodurch die Öffnung im Bereich der Sutura metopica je nach Ausprägung des Krankheitsbildes größer oder kleiner ausfallen kann. Durch die frontolaterale Ausformung der Stirn entsteht ein harmonisch ausgeformter Bogen. Eine Wachstumshemmung durch die Plattenfixation ist nicht zu erwarten, allerdings müssen diese in einem zweiten Operationsschritt nach circa drei Monaten wieder entfernt werden.

3. Material und Methoden

3.1 Ethikantrag

Die Studie wurde nach den Richtlinien der Helsinki Deklaration durchgeführt. Der Ethikantrag wurde bei der Ethikkommission der Medizinischen Fakultät der Universität zu Köln eingereicht und bewilligt (feki Code: 19-173).

3.2 Auswahl der Patient*innen

Gegenstand der Untersuchung waren 23 Patient*innen, die in den Jahren 1997 bis 2018 in der Abteilung für Mund- Kiefer- und plastische Gesichtschirurgie vorstellig wurden und bei denen nachfolgend eine Trigonozephalie operativ korrigiert wurde. Die Erstellung des Patientenkollektivs erfolgte über geführte OP-Listen der Mund- Kiefer- und plastischen Gesichtschirurgie und der Neurochirurgie. Eingeschlossen wurden zunächst Patient*innen mit den Diagnosen Trigonozephalus, Scaphocephalus, Plagiozephalus und isolierten Lambdanahtsynostosen. Die verschiedenen Diagnosen wurden auf drei Doktoranden aufgeteilt, wobei sich diese Arbeit ausschließlich mit den Ergebnissen nach operativer Therapie der Diagnose „Trigonozephalus“ befasst.

In der Studie werden Patient*innen berücksichtigt, bei denen folgende Parameter dokumentiert wurden und auswertbar sind: Gewicht und Größe bei OP, OP-Verlagerungsstrecke, OP-Dauer, Blutverlust/Transfusionsgabe, Aufenthalt auf Intensivstation, Dauer stationärer Aufenthalt, Komplikationen, Vorliegen prä- und postoperativer Röntgenbilder in zwei Ebenen.

Zur Bestimmung der Langzeitergebnisse wurden in der Ambulanz der Mund- Kiefer- und plastischen Gesichtschirurgie dreidimensionale Fotografien angefertigt und anschließend mit einer hierzu bestimmten Software (Cranioform Analytics 3.0, Cranioform AG, Industriestraße 23, Alpnach, Schweiz) ausgewertet. Die Lebensqualität wurde anhand eines Fragebogens, der den Eltern der Patient*innen und ab einem Alter von 8 Jahren den Kindern selbst vorgelegt wurde, bestimmt.

Nach Einbestellen, Untersuchen, Fotografieren der Kinder und Durcharbeiten der Patientenakten ergab sich ein Kollektiv von 23 Kindern mit der Diagnose Trigonozephalus im Alter von 2 - 12 Jahren. Das Kollektiv setzte sich zusammen aus 16 Jungen und 7 Mädchen.

3.3 Erhebung perioperativer Daten

Zunächst wurden folgende zu erfassende Parameter festgelegt:

- Alter, Größe und Gewicht zum Zeitpunkt der Operation
- OP-Dauer
- Verlagerungsstrecke
- Intra- und postoperative Komplikationen
- Blutverlust
- Intensivstationsaufenthaltsdauer
- Dauer der stationären Behandlung

- Alter bei der Nachuntersuchung

3.4 Bewertung des postoperativen Ergebnisses/ Whitaker Klassifikation

Classification	Description
I	No refinements or surgical revisions considered advisable or necessary by the surgeon or the patient.
II	Soft-tissue or lesser bone-contouring revisions desirable, whether performed or not.
III	Major alternative osteotomies or bone-grafting procedures needed or performed.
IV	Major procedure duplicating or exceeding in extent the original surgery necessary.

Abb. 1: Definitionen der Whitaker Klassifikationen⁸²

Die Tabelle zeigt die Definition der vier Whitaker Klassifikationen zur Bewertung von ästhetischen Ergebnissen operativer Korrekturen von Kraniosynostosen. Alle 23 Fälle wurden nach diesen Klassifikationen eingeordnet.

3.5 Erhebung von Schädelmesswerten anhand dreidimensionaler Fotografien

Von allen Patient*innen wurden dreidimensionale Fotografien erstellt, die anschließend mit der Software „Craniomorph Analytics 3.0 ausgewertet wurden.

Die Auswertung mit der Software funktioniert folgendermaßen:

Zunächst sind 10 anatomische Weichteilpunkte von der auswertenden Person auf der erstellten 3D Fotografie zu setzen. Es handelt sich um die Punkte „Nasion“, „Subnasale“, „Tragus rechts“, „Tragus links“, „lateraler Cantus rechts“, „lateraler Cantus links“, „Ohr rechts“, „Ohr links“, „Mitte Philtrum“ und „Pogonion“. Von der Software wird daraufhin ein anatomisches Referenzsystem erstellt. Hierzu wird automatisch ein Koordinatensystem aus 5 Punkten erstellt („Tragus rechts“, „Tragus links“, „Subnasale“, „lateraler Cantus rechts“ und „lateraler Cantus links“). Auf einer Verbindungslinie zwischen den Punkten „Tragus rechts“ und „Tragus links“ wird der Mittelpunkt definiert. Dieser Punkt stellt den Mittelpunkt des Koordinatensystems dar. Ein weiterer Mittelpunkt wird zwischen den Punkten „lateraler Cantus rechts“ und „lateraler Cantus links“ ermittelt, daraufhin werden beide Mittelpunkte

miteinander verbunden. Die Linie zwischen den beiden Mittelpunkten bildet die Y-Achse des Koordinatensystems. Die Ebene der X-Achse wird definiert durch die zwei Mittelpunkte und den Subnasalpunkt. Die X-Achse steht senkrecht auf der Ebene, beginnend am Mittelpunkt des Koordinatensystems (Mittelpunkt zwischen „Tragus rechts“ und „Tragus links“). Die Z-Achse des Koordinatensystems steht senkrecht zur X- und Y-Achse. Sobald das Koordinatensystem erstellt ist, wird der Kopf in 12 Ebenen unterteilt. Ebene 0 enthält die 3 Referenzpunkte „Tragus links“, „Tragus rechts“ und „Subnasale“. Ebene 0 wird typischerweise nicht für anatomische Berechnungen genutzt. Insgesamt berechnet die Software zu allen 12 Ebenen eine Vielzahl von Werten, von denen für diese Arbeit zur Auswertung sieben Werte, die sich auf der 5. Ebene befinden, herangezogen wurden. Alle Strecken werden in Zentimeter gemessen, Volumina in ml.

Craniale Länge:

Die maximale Länge des Craniums durch den Mittelpunkt hindurch.

Craniale Weite:

Die Länge der X-Achse durch den Mittelpunkt hindurch.

Diagonale A und Diagonale B:

Die längste gemessene Diagonale der rechten und der linken Kopfhälfte.

Quadrantenvolumina Q1,Q2,Q3,Q4:

Q1 beschreibt das Volumen des vorderen linken Quadranten, Q2 des vorderen rechten Quadranten, Q3 des hinteren rechten Quadranten und Q4 des hinteren linken Quadranten.

Anteriores Asymmetrie Verhältnis (ASR):

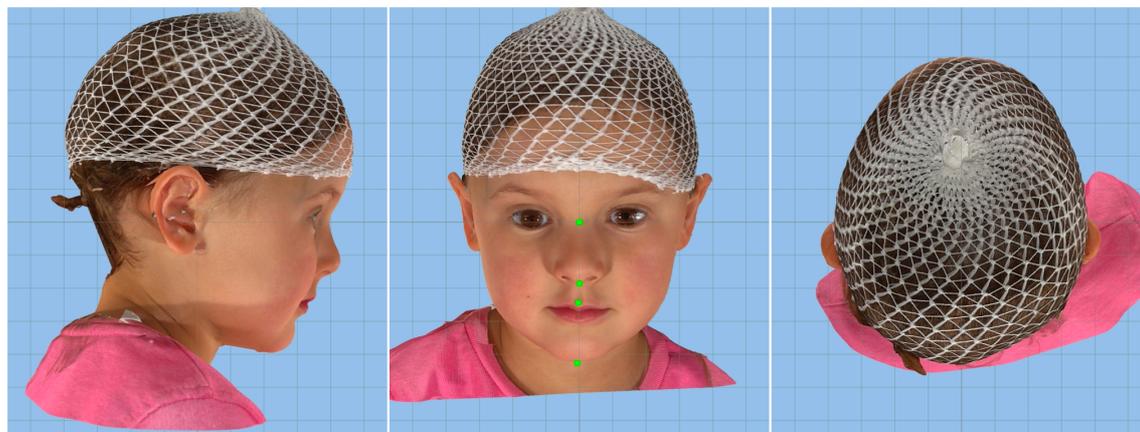
Das Verhältnis des Volumens Q1 zu Q2 oder Q2 zu Q1, welches die anteriore Symmetrie in Prozent angibt. $ASR = \frac{Q_{max}}{Q_{min}}$

Posteriores Asymmetrie Verhältnis (PSR)

Das Verhältnis des Volumens Q1 zu Q2 oder Q2 zu Q1, welches die posteriore Symmetrie in Prozent abgibt. $PSR = \frac{Q_{max}}{Q_{min}}$

Cranialer Index (CI):

Das Verhältnis von maximaler Breite zu maximaler Länge des Kopfes.



patient name
[redacted]

capture date
24.09.19

report date
24.09.19

Slice	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Circumference	48,0	52,9	58,7	49,1	49,0	49,3	48,3	46,5	44,3	41,1	36,6	30,0	20,4
Width - right	6,2	6,4	6,8	6,9	7,0	6,8	6,6	6,6	6,3	5,9	5,3	4,4	2,5
Width - left	6,0	6,4	7,3	6,9	7,1	7,0	6,9	6,6	6,3	5,9	5,2	4,0	1,9
Width - total	12,2	12,8	14,1	13,8	14,0	14,0	13,7	13,2	12,6	11,8	10,5	8,4	4,4
Length - part 1	7,9	8,3	8,8	9,1	9,2	9,2	9,0	8,7	8,2	7,5	6,6	5,6	4,5
Length - part 2	6,1	6,5	7,0	7,6	7,8	7,9	7,8	7,6	7,1	6,4	5,5	4,4	2,2
Length - total	14,0	14,8	15,8	16,7	17,0	17,1	16,8	16,3	15,3	13,9	12,1	10,0	6,7
Cephalic Index	87,1	86,5	89,2	82,6	82,4	81,9	81,5	81,5	82,4	84,9	86,8	84,8	67,2
30° Diagonal A	13,4	14,2	15,1	15,7	15,7	15,6	15,3	14,7	13,9	12,9	11,5	9,4	5,0
30° Diagonal B	14,6	15,9	16,1	16,0	16,1	16,3	16,0	15,3	14,5	13,3	11,6	9,4	5,0
30° Diagonal Δ	1,2	1,7	1,0	0,3	0,4	0,7	0,6	0,6	0,4	0,1	0,0	0,0	0,0
30° CVAI	9,0	12,0	6,6	1,9	2,5	4,5	4,6	4,1	4,3	3,1	0,9	0,0	0,0
Diagonal mod A	13,4	14,2	15,2	16,5	16,8	16,7	16,5	15,8	15,0	13,8	11,9	9,9	6,6
At angle	-50,0	-30,0	-25,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0
Diagonal mod B	15,5	15,9	16,5	16,7	17,0	17,1	16,8	16,2	15,2	13,8	11,9	9,9	6,4
At angle	50,0	30,0	25,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
Diagonal mod A'/B'	13,5	14,2	15,4	16,5	16,8	16,7	16,5	15,8	15,0	13,8	11,9	9,9	6,4
At angle	-75,0	-45,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	-10,0	10,0	10,0	10,0



Diagonal mod Δ	2,1	1,7	1,3	0,2	0,2	0,4	0,3	0,4	0,2	0,0	0,0	0,0	0,2
CVAI mod	15,7	12,0	8,6	1,2	1,2	2,4	1,8	2,5	1,3	0,0	0,0	0,0	3,1
RSI	-38,5	-38,0	-23,7	-2,1	-3,8	-5,0	-5,0	-3,6	-0,1	2,2	7,0	25,8	47,2

	Value	Left	Right	Diff	Ratio	
Q1 Volume	463,6	N - Tr	10,1	9,9	0,2	1,0
Q2 Volume	476,4	Sn - Tr	10,4	10,1	0,2	1,0
Q3 Volume	406,4	Mid - Ex	7,2	7,4	-0,1	1,0
Q4 Volume	431,5	Pg - Tr	11,2	10,9	0,3	1,0
ASR	0,973	CI - Tr	10,5	10,2	0,3	1,0
PSR	0,942	CBW	12,3		0,1	1,0
ACAI	2,7					
PCAI	6,2					
30° CVAI X-Z (Coronal)	0,8					
CVAI mod X-Z (Coronal)	2,1					
Diagonal mod A X-Z (left)	12,1					
At angle	10,0					
Diagonal mod B X-Z (right)	12,4					
At angle	-10,0					
Diagonal mod A'/B' X-Z	12,1					
At angle	10,0					
Diagonal mod A Y-Z (ant)	14,4					
At angle	15,0					
Diagonal mod B Y-Z (post)	12,1					
At angle	-15,0					
Ear Offset	0,3					
V. Ear Offset	0,1					
Vertex Height	12,4					
CI xAxis	0,8					
CI Tr	0,7					
Cor. Circumference	29,5					
Sag. Circumference	37,4					
Mid - Sn	8,2					

Abb. 5: Auswertungsbogen Cranioform Analytics / Photometrie Messdaten

3.6 Messung von Winkeln anhand dreidimensionaler Fotografien

Mit Hilfe der Software „Cranioform Analytics“ wurden bei allen Kindern, von denen verwertbare Fotos vorlagen, frontale und frontoparietale Schädelwinkel bestimmt.

Der frontale Winkel wurde gemessen zwischen dem Nasion und den lateralen Rändern der Orbita, die frontoparietalen Winkel jeweils rechts und links zwischen dem lateralen Rand der Orbita, dem Nasion und einem festgelegten Parietalpunkt, ca. 1cm über dem Ohransatz.

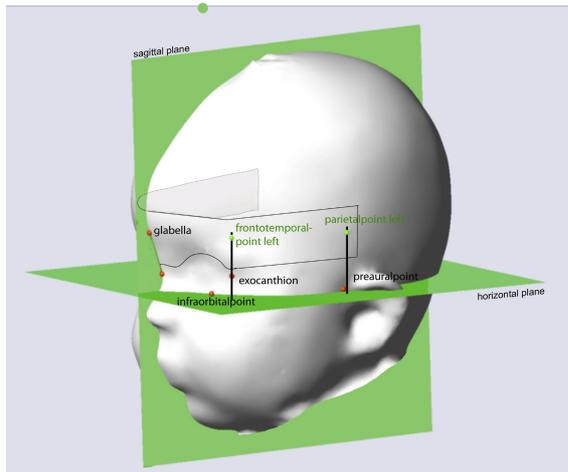


Abb.6 Weichgeweborientierungspunkte auf der Oberfläche der Haut links:

Glabella, Infraorbitalpunkt, frontotemporaler Punkt, Exocanthion, Parietalpunkt und Präauralpunkt⁸³

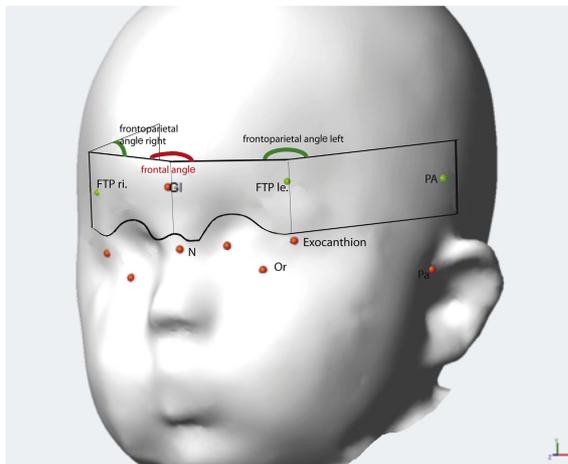


Abb. 7 Bildung der frontalen und frontoparietalen Winkel links und rechts. FTP: frontotemporaler Punkt; GI: Glabelle; N: Nasion; Or: Infraorbitalpunkt; Pa: Präauralpunkt; PA: Parietalpunkt⁸³

3.7 Auswertung prä-und postoperativer Röntgenbilder

Um das Ausmaß der Schädeldeformitäten zu analysieren und Abweichungen von Standardwerten und in der Literatur angegebenen Werten aufzuzeigen, wurden prä- und postoperative Schädel-Röntgenbilder in zwei Ebenen (Frontal- und Seitenansicht) hinsichtlich festgelegter Strecken ausgewertet.

Zunächst wurden folgende Messpunkte festgelegt:

Frontale Röntgenansicht

MO: innerster Punkt der medialen Orbita

LO: äußerster Punkt der lateralen Orbita

EU: Euryon; lateralster Punkt des Neurocraniums

LOSP: Schnittpunkt der lateralen Orbita und des Keilbeinflügels

Laterale Röntgenansicht

ECA: Vorderster Punkt des Neurocraniums

ECP: Distalster Punkt des Neurocraniums

ECS: Höchster Punkt des Neurocraniums

BA: Basion; Hinterster und tiefster Punkt des vorderen Randes des Foramen magnum

Nas: Nasion. Vorderster Punkt der Sutura frontonasalis

Tub: Tuberculum sellae; Höchster Punkt der Sella turcica

Die zu vermessenden Strecken wurden wie folgt festgelegt:

Frontale Röntgenansicht

MO-MO: Interorbitaler Abstand

LO-LO: Abstand zwischen den lateralsten Punkten der Orbitae

EU-EU: Maximale Breite des Neurocraniums

Losp-Losp: Abstand zwischen den Schnittpunkten der lateralen Orbita und des Keilbeinflügels

Laterale Röntgenansicht

ECA-ECP: Länge des Neurocraniums

ECS-BA: Höhe des Neurocraniums

Nas-Tub: Länge der vorderen Schädelgrube

Weiterhin wurden analog der Literatur folgende Wachstumsratios und Indizes bestimmt:

EU-EU/LO-LO: Wachstumsratio aus der Relation zwischen der Breite des Neurocraniums und dem Abstand zwischen den lateralsten Punkten der Orbitae

LO-LO/MO-MO: Wachstumsratio aus der Relation zwischen dem Abstand zwischen den lateralsten Punkten der Orbitae und dem interorbitalen Abstand

EU-EU/MO-MO: Wachstumsratio aus der Relation zwischen der Breite des Neurocraniums und dem interorbitalen Abstand

ECA-ECP/ECS-BA: Wachstumsration aus der Relation zwischen Länge und Höhe des Neurocraniums

CI: Cranialer Index; Das Verhältnis von maximaler Breite zu maximaler Länge des Neurocraniums

Die postoperativen Ergebnisse wurden mit den präoperativen Ausprägungen sowie mit Werten aus der Literatur verglichen. ^{84–87}⁸⁸

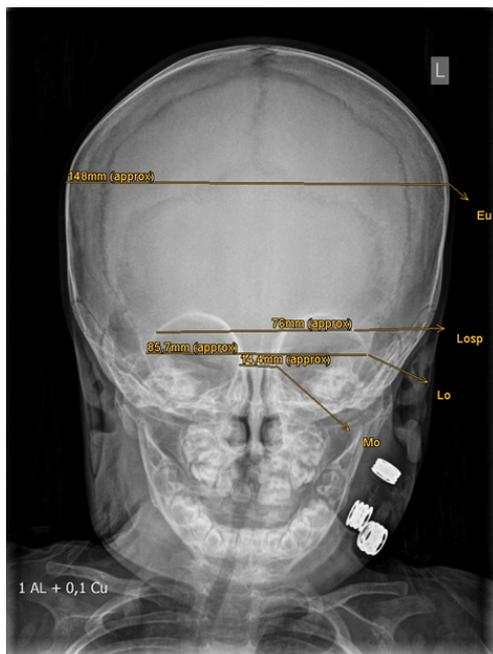


Abb. 8 Vermessung Röntgenbild frontal

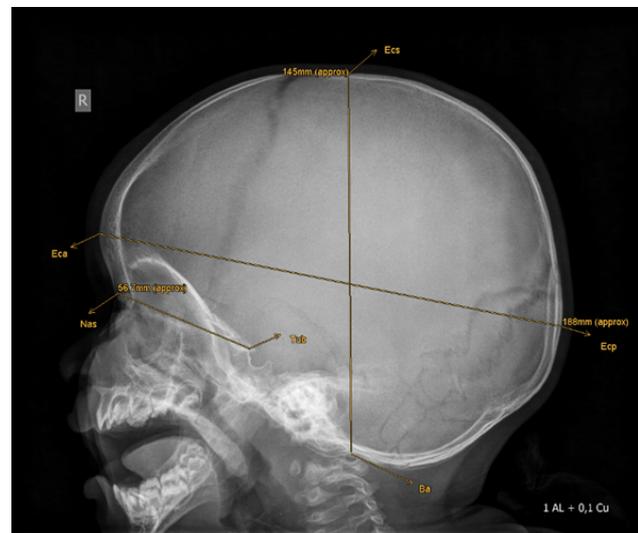


Abb. 9 Vermessung Röntgenbild lateral

3.8 Erfassung von Daten zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Kidscreen-52)

Von allen Kindern ab dem Alter von acht Jahren wurde ein Fragebogen zur Erhebung der Lebensqualität und des Kindeswohles ausgefüllt, bei Kindern unter acht Jahren haben die Eltern eine entsprechende Elternversion ausgefüllt. Es handelt sich hierbei um „KIDSCREEN 52“, einen von der „WHO“ (World Health Organisation) entwickelten Fragebogen zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen ⁸⁹. Dieser beinhaltet 52 Fragen zu den Themen körperliches und psychisches Wohlbefinden, Stimmungen und Emotionen, Selbstwahrnehmung und Autonomie, Beziehung zu den Eltern und zum Zuhause, finanzielle Möglichkeiten, Beziehungen zu Gleichaltrigen und soziale Unterstützung, schulisches Umfeld, soziale Akzeptanz (Bullying). Die Fragen können auf einer Skala von 1-5 beantwortet werden, wobei entweder die Häufigkeit spezifischer Verhaltens- oder Gefühlsmuster („nie“, „selten“, „manchmal“, „oft“, „immer“), oder die Größenordnung

beziehungsweise Intensität eines Gefühls oder einer Einstellung („überhaupt nicht“, „ein wenig“, „mittelmäßig“, „ziemlich“, „sehr“) bewertet werden. In der ersten Frage des Fragebogens sollen die Kinder oder Eltern ihre eigene Gesundheit beziehungsweise die Gesundheit ihres Kindes einschätzen. („ausgezeichnet“, „sehr gut“, „gut“, „weniger gut“, „schlecht“)

Alle Fragen sollten mit Bezug auf den Zeitraum der letzten Woche ausgefüllt werden, die Dauer des Ausfüllens beträgt circa 15 bis 20 Minuten. Die Auswertung wurde entsprechend den Anweisungen im Kidscreen Manual durchgeführt, wobei die gesundheitsbezogene Lebensqualität („Health Related Quality Of Life = HRQOL“) auf einer Skala von 1-100 berechnet wurde. Je höhere der erreichte Wert, desto höher ist die HRQOL einzuschätzen.⁹⁰

4. Ergebnisse

4.1 Befunde

Bei keinem Patienten/keiner Patientin fanden sich präoperativ Hirndruckzeichen in Form eines Wolkenschädels im Röntgenbild. Es ergaben sich keine Hinweise auf Stauungspapille, Optikusatrophie, Visusverluste oder Hörstörungen. Es wurden keine Entwicklungsstörungen oder neurologische Auffälligkeiten diagnostiziert.

Durch die Erhebung der Familienanamnese ergab sich in zwei, beziehungsweise vier Fällen ein Hinweis auf eine familiäre Prädisposition, da beide Geschwisterkinder mit der Diagnose Trigonocephalus operiert wurden.

4.2 Messwerte

4.2.1 Patientenparameter

Die insgesamt in der Studie berücksichtigten 23 Kinder mit der Diagnose Trigonocephalus, davon 16 Jungen und 7 Mädchen, waren zum OP-Zeitpunkt zwischen 4 und 25 Monate alt, im Durchschnitt 9,5 Monate. Die Körpergröße lag zwischen 62cm und 84cm und betrug im Durchschnitt 73,1cm. Das Gewicht lag zwischen 6,7kg und 10,6kg und somit bei durchschnittlich 8,8kg. Die Patientenparameter wurden in allen Fällen durch prä- und postoperative Röntgenbilder in 2 Ebenen komplettiert, in einem Fall zusätzlich durch ein MRT. Bis zur postoperativen Röntgenkontrolle vergingen 4 bis 7 Monate, durchschnittlich 4,9 Monate. Bei der Nachuntersuchung für diese Studie waren die Kinder zwischen 2 und 14 Jahren alt (durchschnittlich 7 Jahre), im Durchschnitt sind vom OP-Datum bis zur dieser Nachuntersuchung 6 Jahre vergangen (2 bis 14 Jahre).

4.2.2 Peri- und postoperative Beobachtungen

4.2.2.1 Operationsdauer

Die Dauer der Operationen lag zwischen 53 Minuten und 4 Stunden und 21 Minuten. Hieraus ergab sich eine durchschnittliche Operationsdauer von 148 Minuten, beziehungsweise 2 Stunden und 28 Minuten.

4.2.2.2 Verlagerungsstrecken

Die Verlagerungsstrecken der Schädelfragmente lagen zwischen 7 und 16 mm. Durchschnittlich erfolgte eine Verlagerung um 8,7 mm im Bereich der Fossa temporalis.

4.2.2.3 Blutverlust und Transfusionsbedarf

Der Blutverlust lag zwischen 200ml und 1000ml und damit durchschnittlich bei 430ml. Zur Volumensubstitution wurden verabreicht: FFPs (fresh frozen plasma), Erythrozytenkonzentrate, Päd-Lösung und kristalloide Lösung.

4.2.2.4 Intra- und postoperative Komplikationen

Postoperativ verbrachten alle Patient*innen einen Tag auf der Intensivstation. Im Anschluss verbrachten die Patient*innen zwischen 4 und 8 Tagen auf Normalstation, die durchschnittliche Dauer des stationären Aufenthalts betrug 6,3 Tage. Es wurde in keinem Fall von größeren intra- oder postoperativen Komplikationen berichtet.

4.2.2.5 Postoperative Ergebnisse/Whitaker Klassifikation

Alle Kinder wurden bis zum 6. Lebensjahr regelmäßig jährlich nachuntersucht. Es ergaben sich keine nachträglichen Komplikationen und keine Indikationen für korrektive operative Eingriffe. Alle Kinder konnten dem Whitaker Score „I“ zugeordnet werden.

4.2.3 Auswertung der prä- und postoperativen Röntgenbilder

	inter MO V	inter MO P	inter LO V	inter LO P	inter EU V	inter EU P	inter Losp V	inter Losp P	NAS TUB V	NAS TUB P	ECA ECP V	ECA ECP P	ECS BA V	ECS BA P	
N	Gültig	14	14	14	14	14	14	14	14	14	14	14	14	14	
	Fehlend	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
Mittelwert		13,5643	14,8500	80,4714	86,9143	132,1429	139,9286	76,3571	81,7714	52,1714	56,2571	165,3571	172,7857	135,0714	142,2143
Std.-Abweichung		2,36695	3,07490	4,55554	6,29809	9,62255	9,77016	5,73233	6,37476	2,90978	4,48891	13,64161	10,40842	8,80965	6,21634
Minimum		10,70	11,30	74,70	79,90	114,00	121,00	67,60	73,40	48,10	47,70	146,00	160,00	120,00	132,00
Maximum		19,70	22,40	90,10	100,00	147,00	159,00	88,30	92,20	57,80	63,70	188,00	196,00	146,00	152,00

Tab. 5: Analyse Messwerte Röntgen prä- und postoperativ

Tabelle 5 zeigt Minimum, Maximum, Mittelwert und Standardabweichung der gemessenen Strecken der prä- und postoperativen Röntgenbilder in cm. Für die Strecke MO-MO ergab sich präoperativ ein Mittelwert von 13,56mm, postoperativ ein Mittelwert von 14,85mm. Die Werte bewegten sich präoperativ zwischen 10,7 und 19,7mm, postoperativ zwischen 11,3 und 22,4mm. Für die Strecke LO-LO ergab sich präoperativ ein durchschnittlicher Wert von 80,47mm und postoperativ von 86,91mm. Die Werte bewegten sich präoperativ zwischen 74,7mm und 90,1mm, postoperativ zwischen 79,9mm und 100mm. Durchschnittlich ergab die Strecke EU-EU präoperativ einen Wert von 132,14mm und postoperativ 139,92mm, mit einem präoperativen Minimum von 114mm und einem Maximum von 147mm und einem postoperativen Minimum von 121mm und einem Maximum von 159mm. Für die Strecke Losp-Losp ergab sich präoperativ ein durchschnittlicher Wert von 76,36mm und postoperativ von 81,77mm. Die Werte bewegten sich präoperativ zwischen 67,7mm und 88,3mm, postoperativ zwischen 73,4m und 92,2mm. Durchschnittlich ergab die Strecke Nas-Tub präoperativ einen Wert von 52,17mm und postoperativ 56,26mm, mit einem präoperativen Minimum von 48,1mm und einem Maximum von 57,8mm und einem postoperativen Minimum von 47,7mm und einem Maximum von 63,7mm. Für die Strecke ECA-ECP ergab sich präoperativ ein Mittelwert von 165,36mm, postoperativ ein Mittelwert von 172,78mm. Die Werte bewegten sich präoperativ zwischen 146mm und 188mm, postoperativ zwischen 160mm und 196mm. Die Strecke ECS-BA ergab im Mittel 135,07mm präoperativ und 142,21mm postoperativ, mit einem präoperativen Minimum von 120mm und einem Maximum von 146mm und einem postoperativen Minimum von 132mm und einem Maximum von 152mm.

	inter MO V	inter MO P	inter LO V	inter LO P	inter EU V	inter EU P	inter Losp V	inter Losp P	NAS TUB V	NAS TUB P	ECA ECP V	ECA ECP P	ECS BA V	ECS BA P
Messwerte	13,6	14,9	80,5	86,9	132,1	139,9	76,4	81,8	52,5	56,3	165,4	172,8	135,1	142,2
Vergleichswerte Literatur	18,6	18,2	72,9	74,7	116,8	124,8	96,9	101,7	N/A	N/A	152,2	163,3	114	N/A

Tab. 6: Messwerte und Literaturvergleichswerte^{84,85,91} Röntgen prä- und postoperativ (Mittelwerte)

(Hinweis: **Literaturvergleichswerte:** Daten aus der Literatur bezogen auf ebenfalls operierte Kinder; **Normwerte:** Werte aus der Literatur bezogen auf die Normpopulation)

Tabelle 6 zeigt die gemessenen Strecken und die entsprechenden Vergleichswerte aus der Literatur. Die Strecke MO-MO ergab präoperativ 13,6 mm im Vergleich zu 18,6 mm und postoperativ 14,9 mm im Vergleich zu 18,2 mm. LO-LO lag mit präoperativen 80,5mm über dem Literatur Vergleichswert von 72,9 mm und postoperativ mit 86,9mm ebenfalls über 74,7 mm aus der Literatur. EU-EU ergab präoperativ 132,1 mm und postoperativ 139,9 mm im Vergleich zu 116,8 mm und 124,8 mm. Die Strecke Losp-Losp ergab präoperativ 76,4 mm und

postoperativ 81,8mm gegenüber präoperativen 96,9mm und 101,7 mm postoperativ. Für die Strecke Nas-Tub waren in der Literatur keine Angaben zum Vergleich zu finden. ECA-ECP lag mit 165,4 mm präoperativ und 172,8 mm postoperativ über den in der Literatur angegebenen Werten von 152,2 mm präoperativ und 163,3mm postoperativ. Für die Strecke ECS-BA fand sich lediglich ein präoperativer Wert, der mit 114 mm deutlich niedriger lag als der Messwert von 135,1 mm.

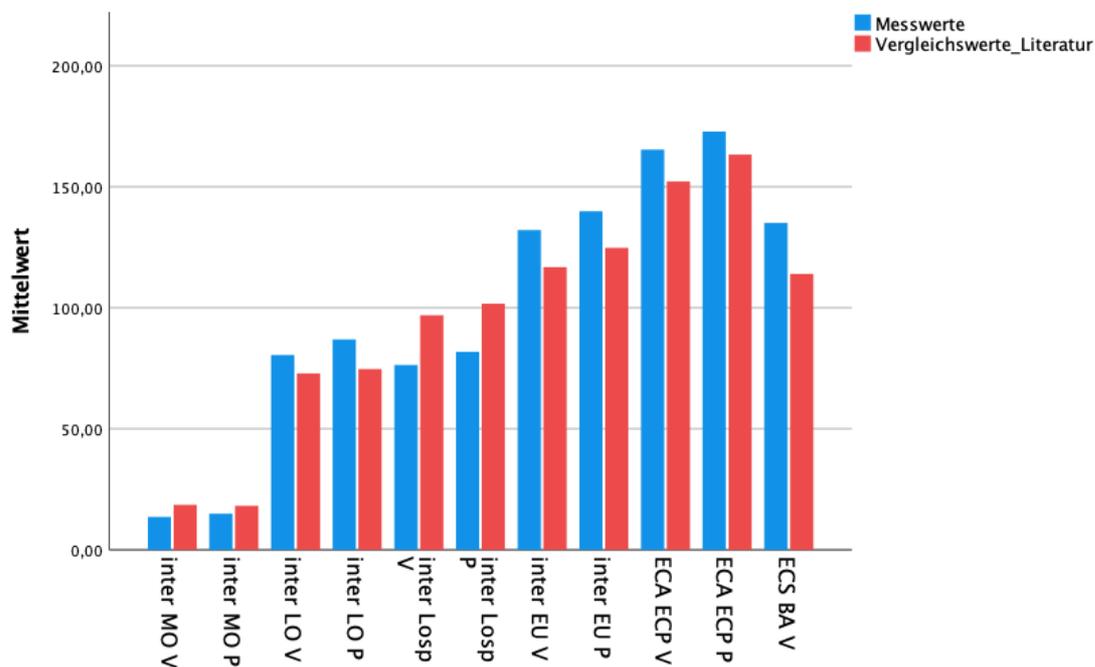


Abb. 10.: Balkendiagramm Vergleich Messwerte und Literaturvergleichswerte^{84,85,91} Röntgen prä- und postoperativ

Abbildung 10 stellt den Vergleich zwischen den Messwerten und den Literaturwerten prä- und postoperativ graphisch gegenüber.

	Eu-Eu/Lo-Lo V	Eu-Eu/Lo-Lo P	Lo-Lo/Mo-Mo V	Lo-Lo/Mo-Mo P	Eu-Eu/Mo-Mo V	Eu-Eu/Mo-Mo P	Eca-Ecp/Ecs-Ba V	Eca-Ecp/Ecs-Ba P	CI V	CI P
Messwerte	1,64	1,6	5,93	6,27	9,74	10,10	1,22	1,22	71	81
Normwerte	N/A	1,67	N/A	4,1	N/A	6,9	N/A	1,3	N/A	88,4

Tab. 7: Vergleich Messwerte und Normwerte^{36,84} Quotienten aus prä- und postoperativen Röntgenbildern

Tabelle 7 zeigt die berechneten Wachstumsratios, den Cranialen Index und die entsprechenden Vergleichswerte aus der Literatur. Eu-Eu/Lo-Lo ergab postoperativ einen Wert von 1,6 im Vergleich zur Norm von 1,67. Eu-Eu/Mo-Mo ergab postoperativ einen Wert von 6,27 und liegt damit deutlich über der Norm von 4,1. Eca-Ecp/Ecs-Ba liegt mit 1,22 etwas unter dem Wert der Normpopulation von 1,3. Der CI weicht mit 81 gegenüber der Norm von 88,4 etwas nach unten ab.

4.2.4 Auswertung der anhand dreidimensionaler Fotografien erhobenen Schädelmesswerte

		Craniale Länge	Craniale Breite	Q1	Q2	Q3	Q4	ASR	PSR	CI
N	Gültig	21	21	21	21	21	21	21	21	21
	Fehlend	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Mittelwert		18,2	14,8	584	605,8	529,6	532,9	0,932	0,927	81,4
Std.-Abweichung		0,97	0,73	101,51	97,23	62,81	58,30	0,06	0,05	3,94
Minimum		16,5	13,6	410	467,8	406,4	422,9	0,8	0,8	72,0
Maximum		20,0	16,4	832,6	821,0	699,6	652,5	1,0	1,0	88,7

Tab. 9: Photometrie Median Mittelwert Quartile

Von 21 Kindern konnten verwertbare dreidimensionale Fotografien erstellt werden. Die kraniale Länge bewegt sich im Bereich zwischen 16,5 und 20cm. Es ergibt sich ein Mittelwert von 18,2cm und eine Standardabweichung von 0,97cm. Die kraniale Breite lag zwischen 13,6 und 16,4cm, bei einem Mittel von 14,8cm und einer Standardabweichung von 0,73cm. Quadrant Q1 liegt im Mittel bei einer Größe von 584ml, bei einem Minimalwert von 410 ml und einem Maximalwert von 832ml. Es ergibt sich mit 101,51ml die größte gemessene Standardabweichung aller vier Quadranten. Q2 umfasst durchschnittlich 605,8ml, bei minimal 467,8ml und maximal 699,6ml und einer Standardabweichung von 97,23ml. Im Mittel liegt also das vordere Volumen der Schädel (Q1+Q2) bei 1189,8ml. Q3 hat im Mittel ein Volumen von 529,6ml, ein Minimum von 406,4ml und ein Maximum von 699,6ml. Die Standardabweichung liegt bei 62,81ml. Quadrant Q4 fasst im Mittel 532,9ml, bei einem Minimum von 422,9ml und einem Maximum von 652,5ml. Die Standardabweichung ist mit 58,30ml die kleinste aller vier Quadranten. Das hintere Volumen der Schädel (Q3+Q4) liegt bei 1062,5ml. Es ergibt sich eine anteriore Symmetrie Ratio von 0,932 mit einem Minimum von 0,8, einem Maximum von 1,0 und einer Standardabweichung von 0,06. Die posteriore Symmetrie Ratio ergibt 0,927 mit einem Minimum von 0,8 und einem Maximum von 1. Die Standardabweichung liegt bei 0,05. Der Craniale Index liegt im Durchschnitt bei 81,4. Das Minimum liegt bei 72 und das Maximum bei 88,7 mit einer Standardabweichung von 3,94.

4.2.5 Auswertung der anhand dreidimensionaler Fotografien gemessenen Winkel

	Winkel gemessen			Winkel Literatur		
	frontal	rechts frontoparietal	links frontoparietal	frontal	rechts frontoparietal	links frontoparietal
n	19,0	19,0	19,0	7,0	7,0	7,0
Mittelwert	143,1	134,3	134,4	144,7	137,1	139,0
Median	142,3	134,7	133,9	146,0	137,0	139,0
Sd	5,5	2,7	3,5	5,5	4,6	4,5
Minimum	129,6	126,3	128,2	135,0	130,0	133,0
Maximum	153,6	137,2	141,2	151,0	144,0	145,0

Tab. 11: Vergleich Messwerte und Literatur; Min, Max, Median, Mittelwert

Tabelle 11 zeigt die durchschnittlichen postoperativen Werte des frontoorbitalen sowie des rechten und linken frontoparietalen Winkels der 19 Kinder. Hieraus wurden jeweils Minimum, Maximum, Mittelwert und Median errechnet. Diese Werte sind in Tabelle 8 dargestellt. Insgesamt wurden 19 Fotografien ausgewertet und im Vergleich mit Literaturwerten dargestellt.⁸³ Hierzu wurden die 12 Monate postoperativ gemessenen Werte als zum Vergleich herangezogen.

Für den frontalen Winkel ergab sich im Mittel ein Wert von 143,1°, in der Literatur findet sich ein leicht höherer Wert von 144,7°. Der Median liegt bei 142,3° im Vergleich zu 146° in der Literatur. Es zeigte sich ein Minimum von 129,6° und ein Maximum von 153,6°, im Vergleich zu 135° und 151° in der Literatur. Sowohl bei unseren Messwerten als auch in der Literatur ergab sich eine Standardabweichung von 5,5°. Der rechte frontoparietale Winkel lag im Mittel bei 134,3° im Vergleich zu 137,1°, im Median bei 134,7° im Vergleich zu 137°. Das Minimum lag bei 126,3 Grad, das Maximum bei 137,2°, im Vergleich zu 130 und 144°. Die Standardabweichung ergab 2,7°, in der Literatur zeigt sich eine etwas höhere Standardabweichung von 4,6°. Der linke frontoparietale Winkel liegt mit 134,4 im Mittel ebenfalls etwas niedriger als der Vergleichswert mit 139°, ebenso wie der Median von 133,9° im Vergleich zu 139°. Der kleinste gemessene Winkel ergab 128,2°, der größte 141,2°, im Vergleich zu 144° und 155° in der Literatur. Die Standardabweichung lag mit 3,5° ein Grad niedriger als 4,6° in der Literatur.

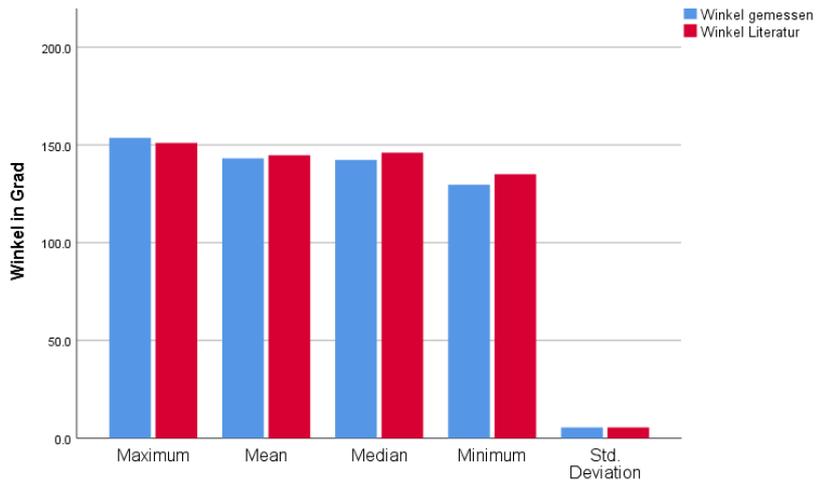


Abb. 8: Balkendiagramm Photometrie frontaler Winkel; gemessen und Literatur

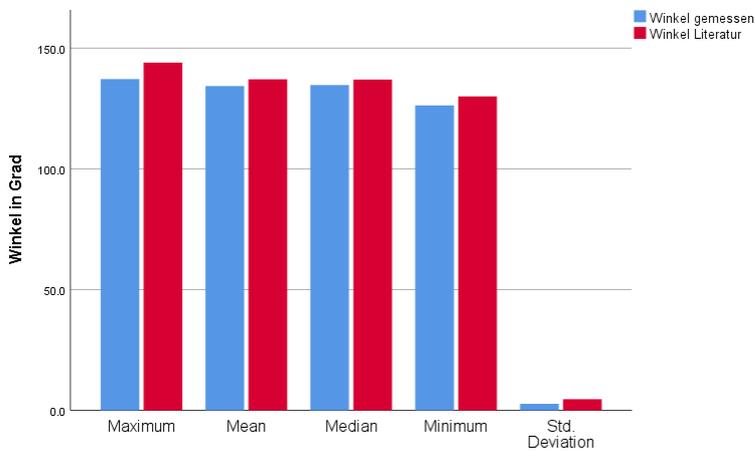


Abb. 9: Balkendiagramm Photometrie frontoparietaler Winkel rechts; gemessen und Literatur

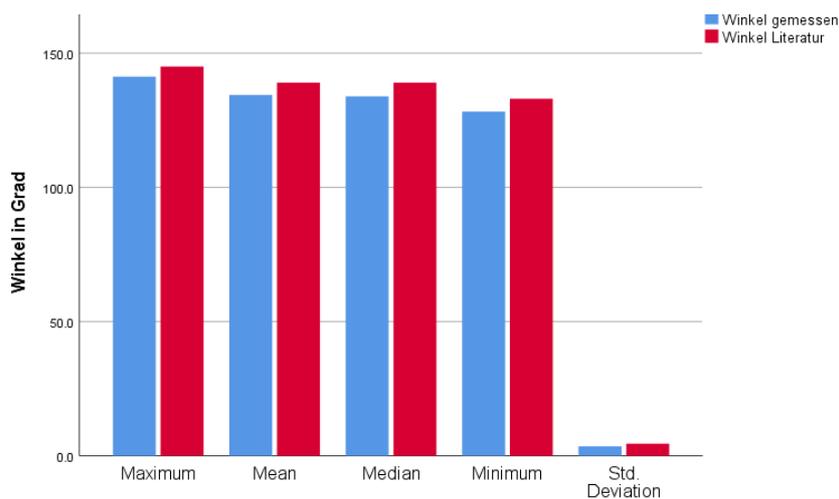


Abb. 10: Balkendiagramm Photometrie frontoparietaler Winkel links; gemessen und Literatur

Die Abbildungen 8 bis 10 zeigen eine graphische Darstellung des Vergleichs der Messwerte mit Werten aus der Literatur. Es fällt auf, dass die gemessenen Werte für den frontalen Winkel im Durchschnitt leicht unter den Literaturwerten liegen. Lediglich der maximale gemessene frontale Winkel liegt etwas höher als der Vergleichswert. Auch die Standardabweichung ist minimal kleiner als in der Literatur. Ebenso liegen die frontoparietalen Winkel rechts und links bei unserem Patientenkollektiv alle etwas niedriger als in der Literatur.

4.2.6 Auswertung der Daten zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität

(Kidscreen-52)

KIDSCREEN-52	Sumscore			European Normdata Kidscreen-52 Sumscore												
	n	Mean	sd	Percentiles					n	Mean	sd	Percentiles				
				10	25	50	75	90				10	25	50	75	90
Physical Well-being	22	82,77	21,75	44,5	72,91	95	95	100	15696	72,08	17,75	50	60	75	85	95
Psychological Well-being	22	86,55	9,44	75	81,24	87,5	92,71	100	15777	74,94	15,4	54,17	66,67	75	87,5	91,67
Moods & Emotions	22	88,48	9,34	77,14	82,14	91,07	93,75	96,43	15723	81,38	13,39	64,29	75	82,14	92,86	96,43
Self-Perception	22	90,23	11,03	66,67	87,5	95	96,25	100	15816	76,72	16,75	55	65	80	90	95
Autonomy	22	75,61	9,79	66,67	69,16	72,5	80	93,5	15897	75,32	18,01	50	65	75	90	100
Parent Relation Home Life &	22	84,72	16,68	76,25	79,17	87,5	95,83	98,75	15709	77,7	15,6	58,33	66,67	79,17	91,67	95,83
Social Support & Peers	21	64,37	31,41	15,4	20,5	75	85,41	99,17	15485	67,93	18,09	45,83	58,33	70,83	79,17	91,67
School Environment	18	83,52	18,83	62	75	87,5	95,83	100	15697	69,43	17,87	45,83	58,33	70,83	83,33	91,67
Bullying	22	91,67	18,54	75	91,67	100	100	100	15871	88,43	15,15	66,67	83,33	91,67	100	100
Financial Resources	22	85,99	19,98	57,7	81,24	91,67	100	100	15595	66,71	25,57	25	50	75	91,67	100

Tab. 12: Kidscreen-52 normdata Sumscore und Vergleich Ergebnisse Sumscore

Tabelle 12 zeigt die Auswertung der Kidscreen-52 Fragebögen, angegeben in Sumscore Werten, im Vergleich mit den Europäischen Normdaten für Kidscreen-52.

Für alle 10 Kategorien wurden ein Mittelwert, die Standardabweichung und 10er, 25er, 50er, 75er und 90er Percentile bestimmt. Haben Patient*innen Fragen nicht beantwortet, wurde für diese Unterkategorie kein Sumscore berechnet, daher variiert die Anzahl der Patient*innen (n) zwischen 18 und 22. Die Mittelwerte bewegen sich zwischen einem Minimum von 64,37 (Social support & Peers) und einem Maximum von 91,67 (Bullying). Die Standardabweichung liegt zwischen 9,34 (Moods & Emotions) und 31,41 (Social Support & Peers). Auffällig ist hier, dass die Kategorie mit dem gemessenen Punkteminimum gleichzeitig die Kategorie mit der höchsten Standardabweichung ist. In sechs von zehn Kategorien (Physical Well-being, Psychological Well-being, Self-Perception, School Environment, Bullying und Financial Resources) liegt der 100er Sumscore Wert auf der 90er Percentile.

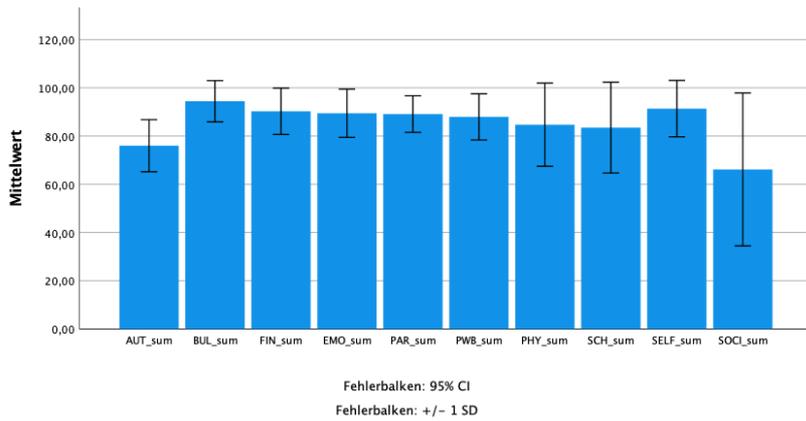


Abb. 11: Mittelwerte und Standardabweichung Kidscreen-52

Das Balkendiagramm zeigt eine graphische Darstellung der Mittelwerte und Standardabweichung der von uns erhobenen Kidscreen-52 Ergebnisse. Es zeigt sich eine generell hohe Zufriedenheit, mit einem auffälligen niedrigeren Mittelwert in der Kategorie „Social Support & Peers“. Weiterhin lässt sich feststellen, dass niedrigere erreichte Werte meist mit einer größeren Standardabweichung einhergehen.

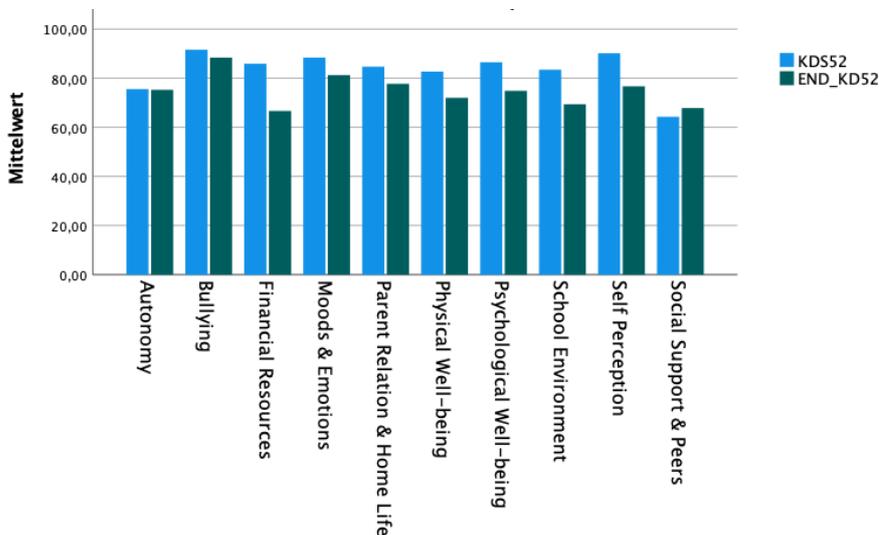


Abb. 12: Mittelwerte Kidscreen-52 und European Normdata Kidscreen-52

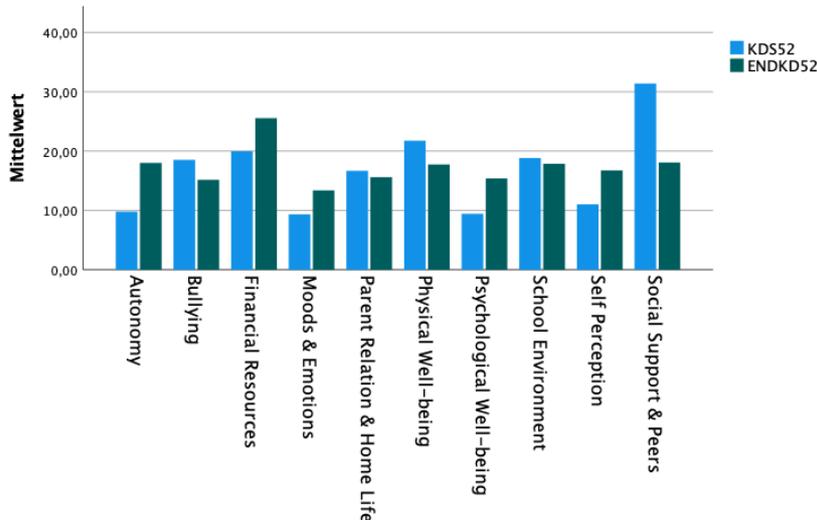


Abb. 13: Standardabweichung Kidscreen-52 und European Normdata Kidscreen-52

Die Abbildungen 11-13 zeigen eine graphische Auswertung des Vergleichs unserer Sumscore Werte mit den Europäischen Normdaten von Kidscreen-52. In neun von zehn Kategorien wurden im Mittel leicht höhere Zufriedenheitswerte als in der Vergleichsgruppe der Kidscreen Normdaten erreicht. Lediglich in der Kategorie „Social Support & Peers“ liegt der Wert mit 3,56 Punkten unter dem Vergleichswert. Fünf Kategorien zeigen eine niedrigere Standardabweichung als die Vergleichsgruppe (Autonomy, Financial Resources, Moods & Emotions, Psychological Well-being, Self Perception). In den übrigen 5 Kategorien fällt die Standardabweichung etwas höher aus als in der Vergleichsgruppe.

5. Diskussion

Beim Krankheitsbild des Trigonozephalus kommt es zu einer vorzeitigen Synostosierung der Sutura metopica, mit Ausbildung einer tast- und sichtbaren verdickten Knochenleiste im Bereich der Stirnmitte. Es entsteht eine typische, keilförmig geformte Stirn mit einer beidseitigen supraorbitalen knöchernen Retrusion, häufig einhergehend mit einem Hypotelorismus. Durch kompensatorisches, verstärktes Wachstum kommt es im Bereich der hinteren, seitlichen Schädelkalotte zu einer Verlängerung und Ausbildung eines „birnenförmigen“ Kopfes.^{92,93} In 15-20 % der Fälle resultieren unbehandelte Kraniosynostosen in einer intrakraniellen Druckerhöhung.⁹⁴

Um gesteigerten Druck zu vermeiden oder letztendlich zu behandeln, zur Prävention von Entwicklungsstörungen und -verzögerungen sowie aus ästhetischen Gründen, wird oft eine operative Therapie angestrebt, bestenfalls im Alter von unter zwölf Monaten.^{6,52} Durch das Remodellieren und Ausformen des frontalen und supraorbitalen Knochens als Teil des

frontoorbitalen Advancements wird das intrakranielle Volumen normalisiert und eine symmetrische Schädelform wiederhergestellt. 1958 entwickelte Tessier in der kraniofazialen Chirurgie die Therapie von Kraniosynostosen und Orbitadystopien. Zunächst bei Syndrompatient*innen Anwendung findend, erarbeitete er die Mobilisierung eines frontoorbitalen Bogens, die sogenannte „Tongue-in-Groove-Technik“. Dieses Operationskonzept wurde später zum frontoorbitalen Advancement weiterentwickelt und findet bis heute auch Anwendung in der Behandlung von isolierten Kraniosynostosen.^{77,95} In der Klinik für Mund-, Kiefer- und plastische Gesichtschirurgie der Universität Köln wird das Verfahren des frontoorbitalen Advancement nach Mühling praktiziert, welches auch bei allen in dieser Studie untersuchten Fällen zur Anwendung kam.⁹⁶

Ziel der Behandlung ist, neben dem Verhindern von neurologischen Folgeschäden, das Erreichen von exzellenten kosmetischen Resultaten.

Besonders wichtig und entscheidend ist zunächst der Zeitpunkt der Diagnosestellung. Eine möglichst frühe Diagnosestellung, die ein koordiniertes Zusammenarbeiten von Eltern, Kinderärzten und letztendlich den behandelnden Chirurgen erfordert, führt zu einer früheren Indikationsstellung und einem optimalen OP- Zeitpunkt. Hier liegt die Schwierigkeit vor allem im Erkennen der Behandlungsbedürftigkeit. Abgesehen von optischen Merkmalen können Einschränkungen des Allgemeinzustands vorliegen, die aber nur sehr selten auf die Diagnose einer Kraniosynostose schließen lassen können.

Die klinische Signifikanz des Trigonocephalus ist ein viel diskutiertes Thema. Hinweise auf eingeschränktes Hirnwachstum innerhalb der vorderen Schädelgrube und eine daraus resultierende mentale Retardierung finden sich wiederholt in der Literatur.⁶¹ Auch ein erhöhtes Risiko für weitere cerebrale Beeinträchtigungen ist Gegenstand einiger Studien.⁹⁷⁻⁹⁹ Speltz et al. schätzten in einer Publikation aus dem Jahr 2004 das Risiko kognitiver Defizite bei isolierten Kraniosynostosen als drei- bis fünfmal erhöht ein. Die deutlich sichtbare Schädeldeformität lässt laut Speltz et al. definitiv Rückschlüsse auf ein erhöhtes Risiko von neurologischen Folgeschäden zu.⁹⁹ Der erhöhte intrakranielle Druck als Symptom des Trigonocephalus findet sich in Studien bei 8-17 % der Patient*innen.^{100,101} Weitere Studien suggerieren allerdings, dass elevierte intrakranielle Drücke keine große Rolle innerhalb der symptomatischen Erscheinungsformen des Trigonocephalus spielen, da weder besonders hohe Drücke, noch Stauungspapillen oder Optikusatrophien dokumentiert sind.¹⁰²

Zudem finden sich in der Literatur Forschungsergebnisse zur Verbesserung der Symptomatik des Trigonozephalus in Form vergleichender Studien prä- und postoperativer Daten und als Vergleich zwischen isoliert und syndromal vorliegendem Trigonozephalus.^{72,83,103,76}

Weitere belastbare Forschungsergebnisse gibt es unter anderem deshalb nicht, weil es - mit Ausnahme von Vergleichen zu erhobenen Normwerten aus anthropometrischen Studien - keine signifikanten Ergebnisse vergleichender Studien hinsichtlich neurologischer Entwicklungsdefizite zwischen operativ behandelten und nicht behandelten Kindern mit der Diagnose Trigonozephalus gibt.

Zusammenfassend ist also zu sagen, dass der kausale Zusammenhang zwischen dem Krankheitsbild des Trigonozephalus und bei betroffenen Patient*innen auftretenden neurologischen Entwicklungsdefiziten bis heute wissenschaftlich nicht eindeutig abschließend beurteilbar ist.

Als ein wesentliches Ergebnis dieser Studie ist zunächst festzuhalten, dass sich unter den untersuchten Patient*innen keine Symptomaten in Form von Hinweisen auf Stauungspapillen, Optikusatrophen, Visusverluste oder Hörstörungen fanden. Es wurden keine Entwicklungsstörungen oder neurologischen Auffälligkeiten diagnostiziert. Insofern können durch die Befunde die in der Literatur oben beschriebenen Risiken nicht belegt werden, sie bestätigen jedoch die Annahme, dass ein erhöhter Hirndruck innerhalb des Krankheitsbildes des Trigonozephalus keine große Rolle spielt.

Die Hirndruckmessung, die nur invasiv durchgeführt werden kann, stellt eine generelle Problematik dar. Alternativ ist eine Funduskopie oder röntgenologische Beurteilung der Knochenstruktur zur Feststellung von erhöhtem Hirndruck möglich, jedoch weitaus nicht so akkurat wie die invasive Messung. Ein systematischer Review aus dem Jahr 2021 untersucht die Möglichkeit der optischen Kohärenztomographie (OCT) als Alternative Messmethode, allerdings liegt noch nicht genügend Evidenz vor, um das OCT als gute, alternative Methode zu empfehlen.¹⁰⁴

Das Verhältnis beider Geschlechter mit Trigonozephalus zueinander liegt laut Literatur bei ca. 3:1, und es findet sich eine positive Familienanamnese bei 6,8% der Patient*innen.^{36,105} Lajeunie et al beobachteten in ihrer Studie zu 278 Trigonozephalus Fällen eine klare männliche Prädominanz, dies ist in dieser Studie mit einer Zahl von 16 Jungen zu 7 Mädchen ebenfalls der Fall.¹⁰³ Unter 23 untersuchten Patient*innen befinden sich zwei Geschwisterpaare.

Hinsichtlich des OP-Zeitpunktes ist zu sagen, dass alle dieser Arbeit zugrunde liegenden Fälle früh diagnostiziert und dementsprechend auch therapiert wurden. Durchschnittlich lag das Alter der Kinder zum Zeitpunkt der OP bei 9 Monaten, die postoperative Röntgenkontrolle erfolgte im Schnitt 4,9 Monate später. Damit liegt der Operationszeitpunkt innerhalb der in der Literatur empfohlenen ersten 12 Lebensmonate.^{6,52}

Die OP-Dauer lag im Durchschnitt bei 148 Minuten, ist allerdings sehr individuell und variiert zwischen 53 Minuten und 4 Stunden und 21 Minuten. Auch die Verlagerungsstrecke ist je nach Schweregrad der vorliegenden Dysplasie sehr individuell und liegt zwischen 7 und 16mm im Bereich der Fossa temporalis, mit durchschnittlich 8,7mm. Der Blutverlust lag durchschnittlich bei 430ml und bewegte sich zwischen 200ml und 1000ml. Hier finden sich in der Literatur Werte von 200-400ml, je nach Alter des Kindes zum Operationszeitpunkt. Die Dauer des durchschnittlichen Klinikaufenthaltes lag mit einem postoperativen Tag auf der Intensivstation und 6,3 Kliniktagen insgesamt etwas über den in der Literatur angegebenen Werten. Hier finden sich 3,6 durchschnittliche Tage bei Aryan et al.¹⁰⁶

Mit Bezug auf die peri- und postoperativen Daten ist hinsichtlich der Operationsmethode anzumerken, dass es in den letzten Jahren immer wieder neue minimalinvasive, mikroskopische oder endoskopische Therapieansätze gab. Die erste Beschreibung einer endoskopisch durchgeführten Kraniektomie findet sich beispielsweise bei Jimenez und Barone 1998. Sie operierten vier Patient*innen mit einem Skaphozephalus mit einer Strip-Kraniektomie und konnten gute Ergebnisse erzielen. Eine Studie von Jimenez et al. aus dem Jahr 2018 zeigt sehr gute Resultate bei endoskopisch durch Strip-Kraniektomie behandelten Trigonocephalus Patient*innen. Die Beobachtungen beziehen sich auf einen Zeitraum von 19 Jahren und 141 nachuntersuchten Kindern. Der Blutverlust lag im Schnitt bei 33ml, die Operationszeit bei 56 Minuten, die Länge des Klinikaufenthalts betrug bei 89% der Patient*innen nur einen Tag und somit deutlich unter den Werten bei Behandlungen durch frontoorbitales Advancement. Es ergab sich auch hier keine Notwendigkeit einer zweiten operativen Intervention, ebenso entfällt die Notwendigkeit eines zweiten operativen Eingriffs zwecks Metallentfernung. Allerdings ist in diesem Fall eine postoperative Helmtherapie unabdingbar, um das Schädelwachstum in anterior-posteriore Richtung zu leiten und ein ästhetisch gutes Ergebnis zu erzielen. Der Helm muss bis zum Erreichen eines zufriedenstellenden Ergebnisses 23 Stunden täglich getragen werden. Ebenso findet der Eingriff bereits zu einem viel früheren Zeitpunkt statt, in der genannten Studie betrug das Alter durchschnittlich 4,1 Monate, sollte laut den Autoren allerdings bestenfalls unter 3 Monaten liegen. In diesem Alter ist ein deutlich erhöhtes Narkoserisiko jedoch nicht zu vernachlässigen.

Peri- und postoperativ ergaben sich keine Komplikationen wie Hirnschäden oder Schäden benachbarter Strukturen mit möglichen Folgen wie Erblindung oder mentale Retardierung. Es entstand im Verlauf keine Notwendigkeit eines weiteren Eingriffs in Form eines Remodellings, und die optischen/ästhetischen Ergebnisse können ebenso alle der Whitaker Klasse I zugeordnet werden. Demnach lassen sich die Ergebnisse hinsichtlich erhobener peri- und postoperativer Daten sowie der Operationsmethode durchweg als sehr gut bewerten. Da die Einteilung nach Whitaker lediglich die Ergebnisse nach der Notwendigkeit weiterer chirurgischer Eingriffe klassifiziert,¹⁰⁸ wurden in dieser Studie noch weitere Methoden angewendet, um den Versuch einer darüber hinausreichenden objektiven Einordnung der Therapieergebnisse vorzunehmen.

Zunächst wurde hierzu eine Analyse der prä- und postoperativ angefertigten Röntgenbilder vorgenommen. Der Abstand zwischen den inneren Orbitalrändern (MO-MO) als Zeichen des beim Trigonocephalus häufig vorliegenden Hypotelorismus, vergrößerte sich zwar postoperativ (von 13,6mm auf 14,9mm), ergab aber sowohl prä- als auch postoperativ einen deutlich kleineren Wert als in der Literatur. Für LO-LO als Abstand zwischen lateralsten Punkten der Orbitae ergab sich sowohl prä- als auch postoperativ ein höherer Wert als in der Literatur. Auch hier ist also lediglich eine postoperative Vergrößerung von 72,9mm auf 86,9mm zu verzeichnen. Dieser Bereich liegt außerhalb des durch das frontoorbitale Advancement korrigierten Schädelbereiches, weshalb die hier vorliegenden Ergebnisse auf eine autokorrektive Tendenz hindeuten.

Die maximale Breite des Neurokraniums (EU-EU) wies mit 132,1mm auf 139,9mm eine Verbreiterung auf und liegt damit etwas über dem Normbereich und über den Werten der Vergleichsliteratur. Die Strecke Losp-Losp als Indikator für das Wachstum der periorbitalen Region zeigt eine ähnliche Vergrößerung des Werts wie das operierte Vergleichskollektiv in der Literatur und damit eine Wachstumstendenz, leider existieren hierzu keine normpopulativen Daten zum Vergleich. Auch bezüglich der hier analysierten transversalen Schädelhöhe von 135,1mm präoperativ und 142,2mm postoperativ (ECS-BA) wurden bisher keine normpopulativen Daten erhoben, weshalb kein Vergleich möglich ist. Die Strecke ECA-ECP und somit die maximale Länge des Schädels liegt sowohl prä- als auch postoperativ deutlich über den Literaturwerten. Für die Strecke Nas-Tub, die die Länge der vorderen Schädelgrube darstellt, existieren ebenfalls noch keine normpopulativen Werte zum Vergleich, auch liegen keine Messwerte aus Studien zum Vergleich vor.

Die ermittelten postoperative Wachstumsratio EU-EU/LO-LO ergab mit 1,6 einen postoperativ kleineren Wert als präoperativ (1,64) und liegt im Bereich der Norm von 1,6. Der Wert repräsentiert die Relation zwischen der Breite des Neurokraniums und dem Abstand zwischen

den lateralsten Punkten der Orbitae, und sollte sich von einer präoperativ vorliegenden verkleinerten Ratio im besten Fall postoperativ und im Laufe des Wachstums normalisieren. LO-LO/MO-MO als Wachstumsratio zwischen dem Abstand zwischen den lateralsten Punkten der Orbitae und dem interorbitalen Abstand vergrößerte sich postoperativ von 5,93 auf 6,27 und entfernte sich damit von der Norm von 4,1. Eine Verkleinerung der postoperativen Ratio sollte eine positive Entwicklung abbilden.⁸⁸ Die Wachstumsratio aus der Relation zwischen der Breite des Neurocraniums und dem interorbitalen Abstand (EU-EU/MO-MO) vergrößerte sich postoperativ von 9,74 auf 10,1 und entfernte sich damit von der Norm von 6,9. Auch hier wäre bei einem positiven Ergebnis eine postoperative Verkleinerung zu erwarten gewesen.⁸⁸ ECA-ECP/ECS-Ba als Relation zwischen der Länge und der Höhe des Neurocraniums ergab prä- und postoperativ einen gleichbleibenden Wert von 1,22, leicht unter der Norm von 1,3 liegend.

In den postoperativ zur Kontrolle angefertigten Röntgenbildern zeigten sich insgesamt also keine durchgreifenden, statistisch verwertbaren Änderungen die eine Beurteilung des funktionellen und ästhetischen postoperativen Ergebnisses erlauben. Hier ist auf die Schwierigkeit der Reproduzierbarkeit der Bilder hinzuweisen. Schon eine leichte Veränderung der Kopfhaltung, eine leichte Neigung nach vorne/hinten oder zur Seite, verändert die Projektion und somit die Länge der zu vermessenden Strecken.

Hier könnte ein Grund für die unterschiedlichen Messwerte liegen. Die Kinder im Alter von unter einem Jahr in einer standardisierten Halterung zu fixieren und ruhig zu halten, um eine definierte Projektion in einem definierten Abstand zu gewährleisten, ist schwierig bis nicht durchführbar, wäre aber nötig, um Vergleichbarkeit zu schaffen.

Zusätzlich braucht die Veränderung der gemessenen Parameter vermutlich deutlich mehr Zeit und ausgeprägteres Wachstum. Die Technik des frontoorbitalen Advancements beinhaltet nicht nur die remodellierende Korrektur des frontoorbitalen Bandeaus, sondern intendiert auch ein normalisiertes Wachstum nach Eröffnung der metopischen Naht. Der beim Krankheitsbild des Trigonocephalus häufige Hypotelorismus beispielsweise normalisiert sich erst im Laufe der Zeit mit fortschreitendem Schädelwachstum und bleibt vom operativen Eingriff unberührt. Eine signifikante Verbesserung kann in den hier erhobenen Daten folglich gar nicht abgebildet werden. Ebenso ist eine wiederholte Bestimmung der Wachstumsratios über einen längeren, definierten Zeitraum nötig, um eine Wachstumstendenz abbilden zu können.

Die Strahlenbelastung, die Einstellung der Patient*innen im Röntgen und die Schwierigkeit der Etablierung von Parametern, die das Ausmaß der Schädeldeformität dokumentieren, führen zusammenfassend zu der Erkenntnis, dass prä- und postoperative Röntgenbilder sich als für die standardisierte Verlaufs- und Qualitätskontrollen als ungeeignet erweisen.

Neben der klassischen röntgenologischen Analyse wurden nach dem Vorbild von Wilbrand et al.⁷² dreidimensionale Fotografien erstellt, um die Korrektur des Schädelgewölbes zu objektivieren. Die Auswertung wurde auch in dieser Studie mit dem Programm Cranioform Analytics vorgenommen.

In der Literatur finden sich eine Vielzahl anthropometrischer Daten, die für eine Analyse von postoperativen Therapieergebnissen nützlich wären. Allerdings basieren diese größtenteils auf dreidimensionalen Röntgenbildern (CTs).^{85-87,109} Hier sind beispielhaft die Autoren Oi und Matsumoto zu nennen, die im CT den nasopteronalen (N-P) und nasoclinoidalen (C-P) Winkel bildeten, um die Deformität der anterioren Fossa bei Trigonocephalus Patient*innen zu beurteilen.¹¹⁰ Hier fanden sich vor allem beim nasiopteronalen Winkel im Trigonocephalus verkleinerte Werte.

Von einer CT-Diagnostik wären optimale, vergleichbare Messwerte zu erwarten. Leider ist die CT-Diagnostik mit einer enormen Strahlenbelastung verbunden, die vor allem bei jungen Kindern ein erhöhtes Risiko stochastischer Strahlenschäden im späteren Leben mit sich bringt. Zusätzlich ist bei kleinen Kindern eine Sedierung oder sogar Vollnarkose für eine erfolgreiche Bildgebung unerlässlich. Zudem ist die CT-Diagnostik kosten- und zeitintensiv.^{111,112} Daher ist es unumgänglich, non-invasive Evaluationsmethoden zur Anwendung zu bringen und auszutesten.

Dreidimensionale Fotografien bieten eine strahlungsfreie, schnelle und akkurate Methode zur Vermessung des Kopfes, die zusätzlich nicht-invasiv und bei Ausführung wie im Handbuch angegeben, weitgehend untersucherunabhängig ist. Die gesetzten Messpunkte sind anhand von anatomischen Landmarken definiert und reproduzierbar.¹¹³ Zunächst ist generell ein Blick auf die Quadrantenvolumina des untersuchten Schädels sinnvoll. Hier ist beim Trigonocephalus durch die charakteristische Deformität ein verkleinertes Volumen des vorderen Schädelgewölbes symptomatisch, mit zusätzlichen Veränderungen im mittleren und hinteren Schädelgewölbe durch kompensatorisches Wachstum.¹¹⁰

Die in dieser Studie festgestellten Quadrantenvolumina sind deutlich größer als jene in der Vergleichsliteratur.⁷² Für das vordere Schädelgewölbe, dargestellt durch Q1+Q2, ergibt sich im Durchschnitt ein Volumen von 1189,9ml. Dieses liegt im Vergleich zu 601,375ml bei Wilbrand et. al deutlich höher. Allerdings gibt es auch einen großen Unterschied innerhalb der Altersklassen zum Zeitpunkt der Fotografien. Die in dieser Studie untersuchten Kinder waren zum Zeitpunkt der Untersuchung zwischen 2 und 14 Jahren alt, im Durchschnitt 7 Jahre alt. Dies steht im Gegensatz zu Kindern, die durchschnittlich im Alter von 7,8 Monaten operiert

und zwischen 10 Tagen und 8 Wochen später fotografiert wurden. Insgesamt deutet die signifikante Volumenzunahme auf eine erfolgreiche Suturentlastung und Schädelremodellierung im Rahmen des frontoorbitalen Advancements hin. Der Gewinn an Volumen ist nicht nur auf den operativen Eingriff selbst, sondern das folgende, normalisierte Schädelwachstum zurückzuführen. Für zukünftige Studien wäre eine Erhebung der Volumina prä- und postoperativ sinnvoll.

Die craniale Länge liegt durchschnittlich bei 18,2cm, die Breite bei 14,8cm. Hieraus ergibt sich im Durchschnitt eine anteriore Symmetrie Ratio (ASR) von 0,932 und eine posteriore Symmetrie Ratio (PSR) von 0,927. Eine perfekte Symmetrie würde einen Wert von 1 ergeben. Der craniale Index ergibt durchschnittlich 81,4%. Laut Literatur eignet sich der CI vor allem zur Beurteilung von Synostosen der Sagittalnaht und bilateraler Synostosen der Koroarnähte.^{72,114} Die trianguläre frontotemporale Deformierung des Trigonocephalus und eine mögliche Harmonisierung durch einen operativen Eingriff durch den CI allein wird jedoch nicht ausreichend wiedergegeben.¹¹⁵ Für die craniale Länge und Breite sowie den cranialen Index finden sich in der Literatur keine vergleichbaren, photometrischen Werte. Die trianguläre frontotemporale Deformierung des Trigonocephalus und eine mögliche Harmonisierung durch einen operativen Eingriff werden durch den CI allein nicht ausreichend wiedergegeben. Die fehlende Altersbereinigung der Werte, beziehungsweise die primär unterschiedlichen Altersklassen der Kinder bei Nachuntersuchung, stellen das größte Problem für die Objektivierbarkeit dar. Weiterhin kann keine Aussage zur präoperativen Werten getroffen werden, da diese nicht vorliegen. Eine Einschätzung des Schweregrades der Kraniosynostose und daher eine Bewertung der Verbesserung ist anhand dieser Daten also nicht möglich.

Die Bestimmung der frontalen und frontoparietalen Winkel anhand der dreidimensionalen Fotografien nach dem Beispiel der Vorgehensweise von Wilbrand et. al.⁷² und Martini et. al.⁸³ stellt sich als deutlich verwertbarer, beziehungsweise vergleichbarer dar. Die gemessenen Werte liegen sehr nah an den Vergleichswerten aus der Literatur und deuten auf ein ästhetisch gutes Ergebnis hin. Das frontoorbitale Advancement soll die spezifische Deformität des frontoorbitalen Bandeaus, die sich beim Trigonocephalus zeigt, beheben. Die trianguläre Schädelform des Trigonocephalus ist durch bitemporale Einziehungen, auch als „hollowing“ bezeichnet, vermehrtes knöchernes Wachstum mit resultierender biparietaler Vorwölbung und frontale Kielbildung bedingt. Ziel der operativen Korrektur durch das frontoorbitale Advancement ist hier die Normalisierung der Schädelform durch Aufdehnen des frontoorbitalen Bandeaus. Der frontale Winkel, der bei 143,1° im Vergleich zu 144,7° liegt, gibt Auskunft über die Verbesserung des dem Trigonocephalus zugehörigen „frontal bossing“. ⁷⁵ Initial zeigt sich beim Trigonocephalus ein verkleinerter frontaler Winkel im Vergleich zur

Normpopulation. Sicherlich ist eine Vermessung des frontalen Winkels nach Oi und Mastsumoto¹¹⁶ anhand von CT Datensätzen genauer, allerdings ist auch hier hervorzuheben, dass die Vermessung der dreidimensionalen Fotografien eine strahlen- und sedierungsfreie Alternative bietet.

Ein Vergleich von präoperativen Werten mit den postoperativen Werten wäre auch hier sinnvoll gewesen, um die Verbesserung klarer einordnen zu können. Besonders der Schweregrad der Ausprägung des Trigonozephalus kann mit dem frontalen Winkel gut dokumentiert werden. Hier wäre eine Einteilung der Deformitäten wie bei Oi und Matsumoto möglich. Diese teilt die gemessenen Winkel in drei verschiedene Schweregrade ein. ($<90^\circ$ = schwer, $90^\circ-95^\circ$ = moderat, $>96^\circ-103^\circ$ = leicht)¹¹⁶

Zur spezifischen Deformität des Trigonozephalus gehören weiterhin eine bitemporale Einziehung und eine gleichzeitige biparietale Vorwölbung.¹¹⁷ Es verkürzt sich also die bitemporale Distanz, während sich die biparietale Distanz erweitert. Zusätzlich zur Beschreibung dieser charakteristischen Deformität durch röntgenologische Messwerte ist der bilateral gemessene frontoparietale Winkel eine gute Methode, um eine Verbesserung durch das frontoorbitale Advancement zu bestätigen. Er beschreibt den frontotemporoparietalen Übergang des Schädels und sollte durch Bearbeitung des orbitalen Bandeaus zu einer Verkleinerung aufweisen. Eine direkte Veränderung kann aufgrund des Fehlens präoperativer Daten leider nicht festgestellt werden, allerdings sind die gemessenen Werte mit $134,3^\circ$ im Vergleich zu $137,1^\circ$ rechts und $134,4^\circ$ im Vergleich zu 139° links sogar geringfügig besser als die Literaturwerte. Die in dieser Studie erhobenen Werte bewegen sich also durchschnittlich im Normbereich. Wie bereits bei der Photometrie erwähnt, liegt auch hier der Schwachpunkt wieder in der eingeschränkten Vergleichbarkeit der Werte durch die verschiedenen Altersklassen der untersuchten Kinder.

Neben den empirisch erhobenen exakten Messwerten können auch auf Basis von Befragungen ermittelte, statistische Auswertungen zusätzliche relevante Ergebnisse bringen. Hierfür wurde ein von der WHO entwickeltes und etabliertes Tool zur Ermittlung des physischen, mentalen und sozialen Wohlbefindens verwendet.

Der Kidscreen-52 Fragebogen erfasst die gesundheitsbezogene Lebensqualität (Health Related Quality of Life = HRQoL) von Kindern und Jugendlichen. Die für diese Studie relevanten Ergebnisse des Kidscreen-52 Fragebogens lassen sich allgemein als exzellent bis sehr gut bewerten. Es lässt sich eine hohe Zufriedenheit innerhalb aller Kategorien feststellen, mit lediglich vereinzelt negativen Ausreißern. Auch im Vergleich zu den europäischen Normdaten von Kidscreen-52 kommen die untersuchten Kinder in neun von zehn Kategorien

im Mittel zu einem positiveren Ergebnis. Die Lebensqualität stellt sich also tendenziell höher dar als im gesunden Vergleichskollektiv. Allerdings besteht das Vergleichskollektiv aus einer signifikant höheren Anzahl von Patient*innen, die befragt wurden. In der Literatur finden sich bis dato keine Studien zur Beurteilung der Lebensqualität nach operativer Korrektur von Kraniosynostosen. Eine größer angelegte Studie mit deutlich mehr Patient*innen wäre interessant, um die in dieser Studie festgestellten Ergebnisse zu unterstreichen oder zu widerlegen.

Es bleibt zudem die Frage offen, inwiefern die Antworten und Einschätzungen der Eltern und Kinder anders ausgefallen wären, wäre keine korrektive Operation durchgeführt worden. Es handelt sich hierbei um eine grundsätzliche Fragestellung, die nicht zu beantworten ist, da nicht feststellbar ist, wie sich die Kinder in diesem Fall entwickelt hätten. Auch ist schwierig zu bewerten, ob sich bei Kindern oder Eltern bereits ein „von der Norm abweichendes“ Aussehen negativ auf die Antworten auswirken würde und inwiefern eine subjektiv hohe Zufriedenheit auch trotz eventueller gesundheitlicher Einschränkungen vorliegt. Weiterhin spielt die pandemische Situation durch Covid-19, die bei Ausfüllen der Fragebögen teilweise bereits bestand, sicherlich eine Rolle in der Bewertung der Kategorien „Freizeit“ und „Freunde“. Auch Unterschiede zwischen der Selbsteinschätzung der Kinder und der Einschätzung der Eltern können die Ergebnisse beeinflussen, da es sicherlich schwieriger für Eltern ist, sich in die Gefühlswelt ihrer Kinder einzufühlen und diese richtig aufzufassen, als eine allgemeine Einschätzung der Gesundheit vorzunehmen.

5.1 Schlussfolgerungen

Ein wesentliches Ergebnis dieser Untersuchung ist, dass die Ergebnisse hinsichtlich der Bewertung der perioperativ erhobenen Daten und der Notwendigkeit von operativen Nachkorrekturen (Whitaker Score) als sehr gut zu bewerten sind. Auch die Ergebnisse der Auswertung des Kidscreen-52 Fragebogens, der die gesundheitsbezogene Lebensqualität beurteilen soll, lassen sich als exzellent bis sehr gut beschreiben. Die weitergehende Evaluation der funktionell-ästhetischen Ergebnisse zeigt klare Limitationen.

Eine Erkenntnis liegt darin, dass für zukünftige Studien ein deutlich größeres Patientenkollektiv wünschenswert und sinnvoll wäre. Die postoperativen Kontrollen sollten regelmäßig stattfinden, mit standardisierten Messungen und Dokumentation – über einen längeren Zeitraum als die durchgeführten Verlaufskontrollen. Beispielsweise wäre hier in Bezug auf die gesetzten Landmarken und errechneten Wachstumsratios speziell Eu-Eu/Lo-Lo, Lo-Lo/Mo-Mo, Eu-Eu/Mo-Mo und Eca-Ecp/Ecs-Ba ein Beobachtungszeitraum von mindestens fünf Jahren, also bis zum Erreichen von 6 Lebensjahren möglich. Van der Meulen et al. beschreiben für diese Wachstums- Ratios eine stetige Verbesserung und Angleichung der

Werte an Normwerte während der ersten 6 Lebensjahre.⁸⁸ Da die in dieser Studie errechneten Wachstums-Ratios keine Verbesserung der Werte bei der postoperativen röntgenologischen Kontrolle zeigen, wäre es hier sehr interessant gewesen, die Werte über einen Verlaufszeitraum zu kontrollieren und zu vergleichen. Die Strahlenhygiene im Blick behaltend besteht allerdings keine rechtfertigende Indikation für eine jährliche Röntgenkontrolle in zwei Ebenen. Zwar ist die Strahlenbelastung deutlich geringer als die einer Computertomographie des Kopfes, allerdings wäre eine Methode ohne jegliche Strahlung wünschenswert. Hier wäre eine dreidimensionale photometrische Dokumentation und Evaluation der gemessenen Werte eine völlig unbedenkliche, einfache und reproduzierbare Methode, die allerdings auch ihre Grenzen hat. Eine Studie aus dem Jahr 2015 kommt zu dem Ergebnis, dass die dreidimensionale Photometrie keinen signifikanten Nutzen für die Charakterisierung von kraniofazialen Dysmorphologien, beziehungsweise für die Beurteilung von chirurgischen Ergebnissen nach Operation von metopischen Synostosen hat. Da die craniometrischen Indizes auf Messungen von Volumina basieren, kann nicht abschließend evaluiert werden, ob sich die charakteristischen Dysmorphologien erfolgreich haben beseitigen lassen¹¹⁸. Es bleibt also bei einer reinen Möglichkeit der Dokumentation der objektiven Morphologie des Kopfes, die vom Betrachter/ der Betrachterin subjektiv als ästhetisch gut oder schlecht beurteilt werden kann. Zusätzlich können Messwerte wie Schädelumfang, Diagonalen und Volumina, in diesem Fall vor allem Volumina des vorderen Schädelgewölbes, einfach bestimmt und festgehalten werden.

Für die Beurteilung des Trigonocephalus werden neben dem frontalen und frontoparietalen Winkel, die vor allem das frontoorbitale Bandeau beschreiben, weitere exakte und reproduzierbare Parameter benötigt. Hier fehlt beispielsweise ein verlässlicher Wert zur Darstellung der Verkürzung der vorderen Schädelgrube, in dieser Studie dargestellt durch die Strecke Nas-Tub, und ein Maß für den Hypotelorismus, in dieser Studie dargestellt durch den interkanthalen Abstand. Unerlässlich für eine Vergleichbarkeit ist die zusätzliche Dokumentation der dreidimensionalen Fotografien auch präoperativ. Die Fotografien werden im Zuge von Helmtherapien schon sehr früh durchgeführt, die Machbarkeit ist also gegeben. Ein mögliches Dokumentationsschema wäre: Zunächst eine präoperative Dokumentation, 6 Monate postoperativ, um dem Schädel eine gewisse Zeit zum Wachstum zu geben, und weiterhin jährlich. Für unsere Studie lagen leider keine präoperativen Bilder vor. Eine Studie, mit prä- und postoperativen Bildern findet sich beispielsweise von Wójcicki et al. 2019¹¹⁹. Die Studie kommt zu dem Ergebnis, dass mit einer chirurgischen Intervention im Alter von ca. 12 Monaten gute ästhetische und funktionelle Resultate erzielt werden können.

Generell wäre ein standardisiertes Festhalten von festgelegten Symmetrieparametern wünschenswert. Auch eine fallübergreifende Dokumentation von Hör- und Sehtests könnte zusätzliche Vergleichbarkeit bringen. Da beispielsweise Schielen eine häufige Komplikation darstellen kann, läge hier eine weitere Möglichkeit der postoperativen Erfolgsevaluation.

Statistische Daten zur Verbesserung von Hör- und Sehvermögen könnten Eltern präoperativ vorgelegt werden und eine Entscheidungshilfe pro operativen Eingriff darstellen. Auch eine kurze Befragung der Eltern zur zeitgerechten mentalen und motorischen Entwicklung, zusätzlich zum ausgefüllten Fragebogen zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Kidscreen-52) könnte Teil dieser Dokumentation sein, alternativ kann auf Inhalte des gelben Vorsorgeuntersuchungshefts zurückgegriffen werden. In Kombination mit dem Kidscreen-52 Fragebogen könnte so die subjektive Zufriedenheit der Eltern objektiviert werden durch einen standardisierten Untersuchungsbogen zum Bestätigen der Einschätzung anhand messbarer Parameter.

Es zeigt sich klar die Notwendigkeit der Etablierung einer flächendeckend anwendbaren, reproduzierbaren und objektiven Methode für die Quantifizierung und Bewertung von Ergebnissen chirurgischer Korrekturen des Trigonocephalus. Diese Erkenntnis wird untermauert durch ein aktuelles Review aus dem Jahr 2022 von Sisti et al.¹²⁰, welches 56 Studien zu anthropometrischen kranialen Messwerten, Diagnosekriterien und Klassifizierungen von Schweregraden isolierter metopischer Kraniosynostosen vergleicht.

Auch dieses Review kommt zu dem Ergebnis, dass es noch keine klaren universellen, objektiven und verlässlichen diagnostischen Kriterien, sowie keine klare Definition einer OP-Indikation für den Trigonocephalus gibt und hierfür weitere Studien notwendig sind.

6. Literaturverzeichnis

- 1 Buchanan EP, Xue AS, Hollier LHJ. Craniofacial syndromes. *Plast Reconstr Surg* 2014; **134**: 128e–53e.
- 2 Kabbani H, Raghuveer TS. Craniosynostosis. *Am Fam Physician* 2004; **69**: 2863–70.
- 3 Wilkie AO. Craniosynostosis: genes and mechanisms. *Hum Mol Genet* 1997; **6**: 1647–56.
- 4 French LR, Jackson IT, Melton LJ. A population-based study of craniosynostosis. *Journal of Clinical Epidemiology* 1990; **43**: 69–73.
- 5 Passos-Bueno MR, Fanganiello RD, Jehee FS. Craniosynostosis and Chromosomal Alterations. In: Monographs in Human Genetics. 2011: 152–64.
- 6 Renier D, Sainte-Rose C, Marchac D, Hirsch JF. Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg* 1982; **57**: 370–7.
- 7 David DJ, Poswillo DE, Simpson DA. The Growth of the Skull and the Role of the Sutures. 1982: pp 7-34, 35-41, 89-105,.
- 8 Enlow DH. The facial growth process, part 2. *Facial Growth 3rd ed Philadelphia: WB Saunders* 1990; : 77–148.
- 9 Schünke M, Schulte E, Schumacher U, Voll M, Wesker K. PROMETHEUS Kopf, Hals und Neuroanatomie. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 2018 DOI:10.1055/b-006-149644.
- 10 Warkany J. Some syndromes involving the face. *Congenital Malformations, Notes and Comments Chicago: Year Book Medical Publishers* 1971; **650453**.
- 11 MONTAUT J, M S. Dysmorphies cranio-faciales. Les Synostoses prematurees (craniostenoses et faciostenoses). *DYSMORPHIES CRANIO-FACIALES LES SYNOSTOSES PREMATUREES (CRANIOSTENOSES ET FACIOSTENOSES)* 1977.
- 12 Marion RW. Craniosynostosis. *Pediatr Rev* 1995; **16**: 115–6.
- 13 Cohen MM, Opitz JM, Reynolds JF, Gorlin RJ. Craniosynostosis update 1987. *American Journal of Medical Genetics* 1988; **31**: 99–148.
- 14 Joos U. Die Behandlung kranio-fazialer Anomalien. *Dtsch Z Mund Kiefer Gesichtschir* 1995; **19**: 165–73.
- 15 Zöllner JE. Schädelentwicklung. In: Schwenzer N, Ehrenfeld M, eds. 4. Auflage. Georg Thieme Verlag KG, 2010. DOI:10.1055/b-002-15441.
- 16 Decker JD, Hall SH. Light and electron microscopy of the new born sagittal suture. *The Anatomical Record* 1985; **212**: 81–9.
- 17 Enlow DE. The facial growth process. Part two. *Handbook of facial growth Philadelphia: WB Saunders Co* 1975; : 76–146.
- 18 Troitzky WI. Zur Frage der Formbildung des Schädeldaches. (Experimentelle Untersuchung der Schädeldachnähte und der damit verbundenen Erscheinungen). *Zeitschrift für Morphologie und Anthropologie* 1932; **30**: 504–34.
- 19 Powiertowski H. Surgery of craniostenosis in advanced cases. In: Advances and technical standards in neurosurgery. Springer, 1974: 93–120.
- 20 Young RW. The influence of cranial contents on postnatal growth of the skull in the rat. *American Journal of Anatomy* 1959; **105**: 383–415.
- 21 Moss ML. Functional anatomy of cranial synostosis. *Pediatric Neurosurgery* 1975; **1**: 22–33.
- 22 Boyd E. Organ weights from birth to maturity: Man, North American. *Growth Including Reproduction and Morphological Development Washington, DC: Federation of American Societies for Experimental Biology* 1962; : 346.
- 23 Gefferth K. [The growing skull. II. The face: statistical considerations (author's transl)]. *Acta Paediatr Acad Sci Hung* 1977; **18**: 287–99.

- 24 Müke R. Neue Gesichtspunkte zur Pathogenese und Therapie der Kraniosynostose. *Acta Neurochirurgica* 1972; **26**: 191–250.
- 25 Moss ML. The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Cells Tissues Organs* 1959; **37**: 351–70.
- 26 Park EA, Powers GF. Acrocephaly and scaphocephaly with symmetrically distributed malformations of the extremities: A study of the so-called acrocephalosyndactylism. *American Journal of Diseases of Children* 1920; **20**: 235–315.
- 27 van der Kolk C.A., Beaty T. Etiopathogenesis of craniofacial anomalies. *Clin Plast Surg* 1994; **21**: 481–8.
- 28 Cohen MMJ. Etiopathogenesis of craniosynostosis. *Neurosurg Clin N Am* 1991; **2**: 507–13.
- 29 Selber J, Reid RR, Chike-Obi CJ, *et al.* The changing epidemiologic spectrum of single-suture synostoses. *Plast Reconstr Surg* 2008; **122**: 527–33.
- 30 di Rocco F, Baujat G, Cormier-Daire V, Rothenbuhler A, Linglart A. Craniosynostosis and hypophosphatasia. *Archives de pédiatrie : organe officiel de la Société française de pédiatrie* 2017; **24**: 5S89–92.
- 31 Aleck K. Craniosynostosis syndromes in the genomic era. *Seminars in Pediatric Neurology* 2004; **11**: 256–61.
- 32 Sun P, Persing J, Sun PP, Persing JA (1999) Craniosynostosis. In: Albright L, Pollack I, Adelson D (eds) *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. Thieme, New York, pp 219–242. 1999.
- 33 Jentink J, Loane MA, Dolk H, *et al.* Valproic acid monotherapy in pregnancy and major congenital malformations. *N Engl J Med* 2010; **362**: 2185–93.
- 34 Wiedemann K, Stüber T, Rehn M, Friauff E. Fetal Valproate Syndrome - Still a Problem Today! *Zeitschrift für Geburtshilfe und Neonatologie* 2017; **221**: 243–6.
- 35 Lajeunie E, Barcik U, Thorne JA, el Ghouzzi V, Bourgeois M, Renier D. Craniosynostosis and fetal exposure to sodium valproate. *J Neurosurg* 2001; **95**: 778–82.
- 36 van der Meulen J, van der Hulst R, van Adrichem L, *et al.* The increase of metopic synostosis: a pan-European observation. *J Craniofac Surg* 2009; **20**: 283–6.
- 37 Cournot M-P, Assari-Merabtene F, Vauzelle-Gardier C, Eléfant E. [Maternal cigarette smoking during pregnancy and malformations]. *Journal de gynécologie, obstétrique et biologie de la reproduction* 2005; **34 Spec No**: 124–9.
- 38 Durham E, Howie RN, Larson N, LaRue A, Cray J. Pharmacological exposures may precipitate craniosynostosis through targeted stem cell depletion. *Stem Cell Res* 2019; **40**: 101528.
- 39 Warren SM, Greenwald JA, Spector JA, Bouletreau P, Mehrara BJ, Longaker MT. New developments in cranial suture research. *Plast Reconstr Surg* 2001; **107**: 523–40.
- 40 Roth DA, Bradley JP, Levine JP, McMullen HF, McCarthy JG, Longaker MT. Studies in cranial suture biology: part II. Role of the dura in cranial suture fusion. *Plast Reconstr Surg* 1996; **97**: 693–9.
- 41 Greenwood J, Flodman P, Osann K, Boyadjiev SA, Kimonis V. Familial incidence and associated symptoms in a population of individuals with nonsyndromic craniosynostosis. *Genet Med* 2014; **16**: 302–10.
- 42 Magge SN, Snyder K, Sajja A, *et al.* Identical Twins Discordant for Metopic Craniosynostosis: Evidence of Epigenetic Influences. *J Craniofac Surg* 2017; **28**: 14–6.
- 43 Spazzapan P, Arnaud E, Baujat G, *et al.* Clinical and neuroradiological features of the 9p deletion syndrome. *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 2016; **32**: 327–35.

- 44 Lattanzi W, Barba M, di Pietro L, Boyadjiev SA. Genetic advances in craniosynostosis. *Am J Med Genet A* 2017; **173**: 1406–29.
- 45 Nieminen P, Morgan N v, Fenwick AL, *et al.* Inactivation of IL11 signaling causes craniosynostosis, delayed tooth eruption, and supernumerary teeth. *Am J Hum Genet* 2011; **89**: 67–81.
- 46 Korakavi N, Prokop JW, Seaver LH. Evolution of the phenotype of craniosynostosis with dental anomalies syndrome and report of IL11RA variant population frequencies in a Crouzon-like autosomal recessive syndrome. *Am J Med Genet A* 2019; **179**: 668–73.
- 47 Kini U, Hurst JA, Byren JC, Wall SA, Johnson D, Wilkie AOM. Etiological heterogeneity and clinical characteristics of metopic synostosis: Evidence from a tertiary craniofacial unit. *Am J Med Genet A* 2010; **152A**: 1383–9.
- 48 Stamper BD, Park SS, Beyer RP, *et al.* Differential expression of extracellular matrix-mediated pathways in single-suture craniosynostosis. *PLoS One* 2011; **6**: e26557.
- 49 Aypar E, Yildirim MS, Sert A, Ciftci I, Odabas D. A girl with metopic synostosis and trisomy 13 mosaicism: case report and review of the literature. *Am J Med Genet A* 2011; **155A**: 638–41.
- 50 Mühling J. Kraniofaziale Fehlbildungen. *Mund-, Kiefer-und Gesichtschirurgie* 2000; **4**: S068–75.
- 51 Marchac D. Basic surgical principles in the treatment of craniostenosis. *Neurosurgical problems related to craniofacial surgery in children* 1982; : 45–51.
- 52 Marchac D, Renier D. Cranio-facial surgery for cranio-synostosis. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1981; **15**: 235–43.
- 53 Bertelsen T. The premature synostosis of the cranial sutures. *Acta Ophthalmol Suppl* 1958; **51**: 1–175.
- 54 di Rocco C, Iannelli A, Velardi F. Early diagnosis and surgical indication in craniosynostosis. *Pediatric Neurosurgery* 1980; **6**: 175–88.
- 55 Park TS, Grady MS, Persing JA, Delashaw JB. One-Stage Reduction Cranioplasty for Macrocephaly Associated with Advanced Hydrocephalus. *Neurosurgery* 1985; **17**: 506–9.
- 56 ANDERSON FM, GWINN JL, TODT JC. Trigenocephaly. Identity and surgical treatment. *J Neurosurg* 1962; **19**: 723–30.
- 57 Vu HL, Panchal J, Parker EE, Levine NS, Francel P. The Timing of Physiologic Closure of the Metopic Suture: A Review of 159 Patients Using Reconstructed 3D CT Scans of the Craniofacial Region. *Journal of Craniofacial Surgery* 2001; **12**.
https://journals.lww.com/jcraniofacialsurgery/Fulltext/2001/11000/The_Timing_of_Physiologic_Closure_of_the_Metopic.5.aspx.
- 58 Mühling, J., Zöller, J E: Kraniofaziale Fehlbildungen. PdZ, Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie II. Urban & Schwarzenberg, 1998.
- 59 Marsh JL, Vannier MW. Cranial base changes following surgical treatment of craniosynostosis. *Cleft Palate J* 1986; **23 Suppl 1**: 9–18.
- 60 Mühling J. Kraniofaziale Chirurgie. In: Hausamen J.-E.; Machtens; E.; Reuther; J., ed. Kirschnersche Allgemeine und spezielle Operationslehre. Springer, Berlin, 1995: 403–26.
- 61 Collmann H, Sörensen N, Krauß J. Consensus: Trigenocephaly. *Child's Nervous System* 1996; **12**: 664–8.
- 62 Zöller JE, Kübler AC, Lorber WD, Mühling JFH. Kraniofaziale Chirurgie. *Kraniofaziale Chirurgie* 2003; published online June 17. DOI:10.1055/B-002-8311.
- 63 Regelsberger J, Delling G, Helmke K, *et al.* Ultrasound in the diagnosis of craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 2006; **17**: 623–5.

- 64 Proisy M, Bruneau B, Riffaud L. How ultrasonography can contribute to diagnosis of cranosynostosis. *Neurochirurgie* 2019; **65**: 228–31.
- 65 Mühling J. Zur operativen Behandlung der prämaturen Schädelnahtsynostosen. 1986.
- 66 Massimi L, Bianchi F, Frassanito P, Calandrelli R, Tamburrini G, Caldarelli M. Imaging in cranosynostosis: when and what? *Child's Nervous System* 2019; **35**: 2055–69.
- 67 Chen JX, Kachniarz B, Gilani S, Shin JJ. Risk of malignancy associated with head and neck ct in children: A systematic review. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery (United States)* 2014; **151**: 554–66.
- 68 Jayaratne YSN, McGrath CPJ, Zwahlen RA. How accurate are the fusion of cone-beam CT and 3-D stereophotographic images? *PLoS One* 2012; **7**. DOI:10.1371/JOURNAL.PONE.0049585.
- 69 Eley KA, Watt-Smith SR, Sheerin F, Golding SJ. “Black Bone” MRI: a potential alternative to CT with three-dimensional reconstruction of the craniofacial skeleton in the diagnosis of cranosynostosis. *Eur Radiol* 2014; **24**: 2417–26.
- 70 Kim HJ, Roh HG, Lee IW. Cranosynostosis: updates in radiologic diagnosis. *J Korean Neurosurg Soc* 2016; **59**: 219.
- 71 Chung HK, Richmond S, Incrapera A, English J, Xia JJ. Three-dimensional surface acquisition systems for the study of facial morphology and their application to maxillofacial surgery. *Int J Med Robot* 2007; **3**: 97–110.
- 72 Wilbrand J-F, Szczukowski A, Blecher J-C, *et al.* Objectification of cranial vault correction for cranosynostosis by three-dimensional photography. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery* 2012; **40**: 726–30.
- 73 Barbero-García I, Lerma JL, Marqués-Mateu Á, Miranda P. Low-Cost Smartphone-Based Photogrammetry for the Analysis of Cranial Deformation in Infants. *World Neurosurg* 2017; **102**: 545–54.
- 74 Mühlbauer W, Heeckt P, Anderl H, *et al.* [Plastic surgery correction of combination craniofacial malformations. A survey for the obstetrician]. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1989; **49**: 931–9.
- 75 Collmann H. Cranosynostosis. treatment, results, and complications. *Pediatric Neurosurgery* 1999; : 291–322.
- 76 Reinhart E, Reuther J, Collmann H, *et al.* Langzeitergebnisse nach Korrekturoperationen am Neuro- und Viszerokranium von Patienten mit einfachen und syndromalen prämaturen Kraniosynostosen. *Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie* 1998; **2**: S44–8.
- 77 Ghali MGZ, Srinivasan VM, Jea A, Lam S. Cranosynostosis surgery: the legacy of Paul Tessier: Historical vignette. *Neurosurgical Focus FOC* 2014; **36**: E17.
- 78 Collmann H, Sörensen N, Krauß J, Mühling J. Hydrocephalus in cranosynostosis. *Child's Nervous System* 1988 4:5 1988; **4**: 279–85.
- 79 Anderl H, Mühlbauer W, Twerdy K, Marchac D. Frontofacial advancement with bony separation in craniofacial dysostosis. *Plast Reconstr Surg* 1983; **71**: 303–6.
- 80 Barden RC, Ford ME, Jensen AG, Rogers-Salyer M, Salyer KE. Effects of Craniofacial Deformity in Infancy on the Quality of Mother-Infant Interactions. *Child Development* 1989; **60**: 819.
- 81 Hayward R, Jones B, Dunaway D, Evans R. The clinical management of cranosynostosis. Cambridge University Press, 2004.
- 82 Wes AM, Naran S, Sun J, *et al.* The Whitaker Classification of Cranosynostosis Outcomes: An Assessment of Interrater Reliability. *Plastic and Reconstructive Surgery* 2017; **140**.
https://journals.lww.com/plasreconsurg/Fulltext/2017/10000/The_Whitaker_Classification_of_Craniosynostosis.26.aspx.

- 83 Martini M, Schulz M, Röhrig A, Nadal J, Messing-Jünger M. A 3D morphometric follow-up analysis after frontoorbital advancement in non-syndromic craniosynostosis. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery* 2015; **43**: 1428–37.
- 84 Friede H, Figueroa AA, lou Naegele M, *et al.* Craniofacial growth data for cleft lip patients infancy to 6 years of age: Potential applications. .
- 85 Waitzman AA, Posnick JC, Armstrong DC, Pron GE. Craniofacial Skeletal Measurements Based on Computed Tomography: Part II. Normal Values and Growth Trends. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal* 1992; **29**: 118–28.
- 86 Farkas LG, Katic MJ, Forrest CR. Anthropometric proportion indices in the craniofacial regions of 73 patients with forms of isolated coronal synostosis. *Ann Plast Surg* 2005; **55**: 495—499.
- 87 Farkas LG, Hreczko TM, Katic MJ, Forrest CR. Proportion indices in the craniofacial regions of 284 healthy North American white children between 1 and 5 years of age. *J Craniofac Surg* 2003; **14**: 13—28.
- 88 van der Meulen JJNM, Nazir PRN, Mathijssen IMJ, *et al.* Bitemporal depressions after cranioplasty for trigonocephaly: A long-term evaluation of (supra) orbital growth in 92 patients. *Journal of Craniofacial Surgery* 2008; **19**: 72–9.
- 89 Fragebögen - kidscreen.org. <https://www.kidscreen.org/deutsch/frageb%C3%B6gen/> (accessed Oct 18, 2021).
- 90 Ravens-Sieberer U, Gosch A, Erhart M, *et al.* The KIDSCREEN questionnaires Quality of life questionnaires for children and adolescents-Handbook-THE KIDSCREEN GROUP EUROPE. .
- 91 Klausning A, Röhrig A, Lüchters G, Vogler H, Martini M. Follow-up study to investigate symmetry and stability of cranioplasty in craniosynostosis – Introduction of new pathology-specific parameters and a comparison to the norm population. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery* 2019; **47**: 1441–8.
- 92 Delashaw JB, Versing JA, Jane JA. Cranial Deformation in Craniosynostosis: A New Explanation. *Neurosurgery Clinics of North America* 1991; **2**: 611–20.
- 93 Delashaw JB, Persing JA, Broaddus WC, Jane JA. Cranial vault growth in craniosynostosis. *Journal of Neurosurgery* 1989; **70**: 159–65.
- 94 Cohen SR, Persing JA. Intracranial Pressure in Single-Suture Craniosynostosis. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal* 1998; **35**: 194–6.
- 95 Tessier P. Ostéotomies totales de la face. Syndrome de Crouzon, syndrme d’Apert: oxycéphalies, scaphocéphalies, turricéphalies. *Ann Chir Plast* 1967; **12**: 273–86.
- 96 Zöllner JE, Mischkowski RA, Behr R, Ernestus R-I, Speder B. The fronto-orbital osteotomy as plastic-reconstructive approach to the anterior and middle skull base. *J Maxillofac Surg* 2001; **29**: 159–64.
- 97 Engelhardt JT, Becker P. Infant age, context, and family system influences on the interactive behavior of mothers of infants with mental delay. *Research in nursing & health* 1997; **20**: 39–50.
- 98 Shimoji T, Kimura T, Shimoji K, Miyajima M. The metopic-sagittal craniosynostosis—report of 35 operative cases. *Child’s Nervous System* 2017; **33**: 1335–48.
- 99 Speltz ML, Kapp-Simon KA, Cunningham M, Marsh J, Dawson G. Single-Suture Craniosynostosis: A Review of Neurobehavioral Research and Theory. *Journal of Pediatric Psychology* 2004; **29**: 651–68.
- 100 Campbell JW, Leland Albright A, Losken HW, Biglan AW. Intracranial Hypertension after Cranial Vault Decompression for Craniosynostosis. *Pediatric Neurosurgery* 1995; **22**: 270–3.
- 101 Cohen SR, Persing JA. Intracranial Pressure in Single-Suture Craniosynostosis. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal* 1998; **35**: 194–6.

- 102 Tuite GF, Chong WK, Evanson J, *et al.* The Effectiveness of Papilledema as an Indicator of Raised Intracranial Pressure in Children with Craniosynostosis. *Neurosurgery* 1996; **38**: 272–8.
- 103 Lajeunie E, le Merrer M, Marchac D, Renier D. Syndromal and nonsyndromal primary trigonocephaly: Analysis of a series of 237 patients. *American Journal of Medical Genetics* 1998; **75**: 211–5.
- 104 Rufai SR, Jeelani N ul O, McLean RJ. Early Recognition of Raised Intracranial Pressure in Craniosynostosis Using Optical Coherence Tomography. *Journal of Craniofacial Surgery* 2021; **32**.
https://journals.lww.com/jcraniofacialsurgery/Fulltext/2021/02000/Early_Recognition_of_Raised_Intracranial_Pressure.47.aspx.
- 105 Kweldam CF, van der Vlugt JJ, van der Meulen JJNM. The incidence of craniosynostosis in the Netherlands, 1997-2007. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2011; **64**: 583–8.
- 106 Aryan HE, Jandial R, Ozgur BM, *et al.* Surgical correction of metopic synostosis. *Child's Nervous System* 2005; **21**: 392–8.
- 107 Jimenez DF, McGinity MJ, Barone CM. Endoscopy-assisted early correction of single-suture metopic craniosynostosis: a 19-year experience. *J Neurosurg Pediatr* 2018; **23**: 61–74.
- 108 Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, Bruce D. Craniosynostosis: An Analysis of the Timing, Treatment, and Complications in 164 Consecutive Patients. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1987; **80**.
https://journals.lww.com/plasreconsurg/Fulltext/1987/08000/Craniosynostosis__An_Analysis_of_the_Timing.6.aspx.
- 109 Marcus JR, Domeshek LF, Loyd AM, *et al.* Use of a three-dimensional, normative database of pediatric craniofacial morphology for modern anthropometric analysis. *Plast Reconstr Surg* 2009; **124**: 2076—2084.
- 110 Oi S, Matsumoto S. Trigonocephaly (metopic synostosis). *Child's Nervous System* 1987; **3**: 259–65.
- 111 Pearce M, Salotti JA, Little MP. Radiation Exposure from CT Scans in Childhood and Subsequent Risk of Leukaemia and Brain Tumours: A Retrospective Cohort Study. *Lancet* 2012; **380**: 499–505.
- 112 Brenner DJ, Elliston CD, Hall EJ, Berdon WE. Estimated Risks of Radiation-Induced Fatal Cancer from Pediatric CT. *American Journal of Roentgenology* 2001; **176**: 289–96.
- 113 Schaaf H, Pons J, Malik C, *et al.* Accuracy of Three-Dimensional Photogrammetric Images in Non-Synostotic Cranial Deformities. *Neuropediatrics* 2010; **41**: 24–9.
- 114 Schaller BJ, Filis A, Merten HA, Buchfelder M. Premature craniosynostosis--the role of skull base surgery in its correction. A surgical and radiological experience of 172 operated infants/children. *J Craniomaxillofac Surg* 2012; **40**: 195–200.
- 115 Marcus JR, Domeshek LF, Das R, *et al.* Objective Three-Dimensional Analysis of Cranial Morphology. *Eplasty* 2008; **8**: e20.
- 116 Oi S, Matsumoto S. Trigonocephaly (metopic synostosis) - Clinical, surgical and anatomical concepts. *Child's Nervous System* 1987; **3**: 259–65.
- 117 Henderson JM. Piezosurgery—a new safe technique in cranial osteoplasty? Kotrikova B, Wirtz R, Krempien R, *et al* (Univ of Heidelberg, Germany) *Int J Oral Maxillofac Surg* 35:461–465, 2006§. *Yearbook of Dentistry* 2007; **2007**: 148–9.
- 118 Weathers WM, Khechoyan D, Wolfswinkel EM, *et al.* A novel quantitative method for evaluating surgical outcomes in craniosynostosis: pilot analysis for metopic synostosis. *Craniomaxillofac Trauma Reconstr* 2014; **7**: 1–8.

- 119 Wójcicki P, Prudel B. Trigenocephaly: Long-term results after surgical correction of metopic suture synostosis. *Advances in Clinical and Experimental Medicine* 2019; **28**: 625–35.
- 120 Sisti A, Gharb BB, Papay F, Rampazzo A. Anthropometric Cranial Measurements in Metopic Craniosynostosis/Trigenocephaly: Diagnostic Criteria, Classification of Severity and Indications for Surgery. *Journal of Craniofacial Surgery* 2022; **33**: 161–7.

7. Anhang

7.1 Tabellen

Name	Winkel frontal	Winkel rechts frontoparietal	Winkel links frontoparietal
Pat_1	137,7	136,5	131,5
Pat_2	147,9	132,8	133,2
Pat_3	153,6	134,7	128,2
Pat_4	150,6	134,7	132,5
Pat_5	145,9	126,3	129
Pat_6	138,2	136,7	131,6
Pat_7	141	136,2	135,8
Pat_8	142,6	134,9	136,9
Pat_9	149,4	133,6	131,6
Pat_10	140,8	137,1	139,2
Pat_11	129,6	135,7	141,2
Pat_12	148,9	131,2	131,9
Pat_13	142,7	132,3	133,9
Pat_14	143,7	132,7	137,1
Pat_15	140,2	134,1	133
Pat_16	140,8	136	137,5
Pat_17	141,3	137,2	137
Pat_18	142,3	131,5	134,6
Pat_19	140,9	136,9	137,8

Tab. 1: Messwerte Winkel frontal, rechts frontoparietal und links frontoparietal

inter MO V	inter MO P	inter LO V	inter LO P	inter EU V	inter EU P	inter Losp V	inter Losp P	NAS TUB V	NAS TUB P	ECA ECP V	ECA ECP P	ECS BM V	ECS BM P	age V	age P
19,7	18,7	90,1	94,6	135	135	88,3	91,5	53,7	56	188	185	143	138	7	15
11,9	11,3	81,9	82	140	136	81,7	82	52,2	49,3	185	166	140	139	9	14
13,9	22,4	81,3	96,9	126	145	79,6	92,2	49,6	61	146	174	134	143	4	14
15,2	14,9	83,9	89,6	142	148	81,2	85,9	56,7	54,7	164	170	145	149	8	14
15,7	14,1	74,7	81,6	124	130	68,3	78,4	52,5	60,1	158	166	131	146	8	13
12,8	13,6	82,3	87,3	139	152	82	76	54	60,7	171	180	146	152	8	12
14,4	13,4	83,9	86,3	147	142	76,2	86,3	57,8	47,7	187	177	145	141	8	13
12,7	15,7	77,8	86,3	124	132	74,4	83,1	50,5	52,7	154	161	123	132	7	15
12,1	14,4	76,3	82,5	128	137	67,6	73,4	48,1	54	157	161	126	133	8	13
11	11,8	75,2	81	114	121	71,3	77,3	48,8	58,6	148	160	127	137	7	15
14,1	18,5	74,9	100	121	159	75	89,4	49,5	63,7	158	196	120	148	7	21
10,7	12,3	82,1	79,9	130	134	72,8	75,5	50,1	55,2	164	168	133	140	8	15
11,3	13,4	77,4	82,3	140	144	74,2	78,6	53,6	56,7	171	182	143	150	8	16
14,4	13,4	84,8	86,5	140	144	76,4	75,2	53,3	57,2	164	173	135	143	8	13

Tab.2: Messwerte prä- und postoperative Röntgenbilder in mm; Alter (age) in Monaten

Tabelle 2 zeigt die Messwerte der oben genannten Strecken präoperativ (V) und postoperativ (P) inklusive des Alters in Monaten zum Zeitpunkt der Bildgebung. Von 23 Kindern waren die prä- und postoperativen Röntgenbildern von 14 Kindern auswertbar.

	Eu- Eu/Lo-Lo V	Eu- Eu/Lo-Lo P	Lo- Lo/Mo-Mo V	Lo-Lo/Mo- Mo P	Eu- Eu/Mo-Mo V	Eu- Eu/Mo-Mo P	Eca- Ecp/Ecs-Ba V	Eca- Ecp/Ecs-Ba P	CI V	CI P
Messwerte	1,64	1,6	5,93	6,27	9,74	10,10	1,22	1,22	71	81

Tab. 3: Quotienten der Messwerte prä- und postoperativer Röntgenbilder

Tabelle 3 zeigt die Wachstumsratios und den Cranialen Index.

Sumscore								
KIDSCREEN-52	n	Mean	sd	Percentiles				
				10	25	50	75	90
Physical Well-being	22	82,77	21,75	44,5	72,91	95	95	100
Psychological Well-being	22	86,55	9,44	75	81,24	87,5	92,71	100
Moods & Emotions	22	88,48	9,34	77,14	82,14	91,07	93,75	96,43
Self-Perception	22	90,23	11,03	66,67	87,5	95	96,25	100
Autonomy	22	75,61	9,79	66,67	69,16	72,5	80	93,5
Parent Relation & Home Life	22	84,72	16,68	76,25	79,17	87,5	95,83	98,75
Social Support & Peers	21	64,37	31,405	15,4	20,5	75	85,41	99,17
School Environment	18	83,52	18,83	62	75	87,5	95,83	100
Bullying	22	91,67	18,54	75	91,67	100	100	100
Financial Resources	22	85,99	19,98	57,7	81,24	91,67	100	100

Tab. 4: Sumscore Werte Kidscreen-52; Mittelwert, Standardabweichung, Perzentilen

Tabelle 2 zeigt die Auswertung der Kidscreen-52 Fragebögen, angegeben in Sumscore Werten. Für alle 10 Kategorien wurden ein Mittelwert, die Standardabweichung und 10er, 25er, 50er, 75er und 90er Perzentilen bestimmt. Die Sumscore Werte liegen auf einer Skala von 0-100, wobei 0 der schlechteste zu erreichende Wert und 100 der beste zu erreichende Wert ist.

Patienten	Craniale Länge	Craniale Breite	Q1	Q2	Q3	Q4	ASR	PSR	CI
Pat_1	20	14,4	573,1	568,7	549,6	498,6	0,992	0,907	72
Pat_2	17,4	15,4	565,9	565,6	527,2	546,7	1	0,964	88
Pat_3	19,7	15,3	697,3	698,4	699,6	652,5	0,998	0,933	77,7
Pat_4	18,2	15,2	548,6	538,6	528,5	559,2	0,982	0,945	83,5
Pat_5	17,6	14,4	577,8	691,6	524,8	422,9	0,835	0,806	81,8
Pat_6	19,6	15,9	832,6	821	554,6	610,8	0,986	0,908	81,1
Pat_7	18,2	15	582,3	600,6	466,6	509,9	0,97	0,915	82,4
Pat_8	17,1	14	463,6	476,4	406,4	431,5	0,973	0,942	81,9
Pat_9	17,5	14,6	589,4	546,5	498,4	590	0,927	0,845	83,4
Pat_10	18,4	14,8	517,4	547,5	547	536,8	0,945	0,981	80,4
Pat_11	18,2	14,6	604,3	658,5	551	525,6	0,918	0,954	80,2
Pat_12	17,7	14	578,8	542,2	494,3	526,3	0,937	0,939	79,1
Pat_13	17,9	14	475,3	514,8	483	458,4	0,923	0,949	78,2
Pat_14	17,9	15,2	581	582,9	527,5	550,4	0,997	0,958	85,5
Pat_15	18,2	14,5	682,2	584,1	480	572,1	0,856	0,839	79,7
Pat_16	17,2	13,6	429,5	467,8	476,1	513,9	0,918	0,926	78,6
Pat_17	16,5	14,1	410	484,3	472,9	482,3	0,847	0,981	84,8
Pat_18	19,3	14,7	553	658	563,1	543	0,84	0,964	76,7
Pat_19	17,7	15,8	592,8	728,1	601,4	496,9	0,814	0,826	88,7
Pat_20	19,6	15,6	656,4	704,1	628	619	0,932	0,986	80
Pat_21	19,1	16,4	752,6	741,4	541,7	544,8	0,985	0,994	85,9

Tab. 8: Photometrie Fälle

Tabelle 8 zeigt die postoperativ vom Programm Cranioform Analytics anhand von dreidimensionalen Fotografien gemessenen und berechneten Werte zur kranialen Länge und Breite, den Quadrantenvolumina Q1-Q4, der anterioren und posterioren Symmetrie Ratio (ASR und PSR) und dem kranialen Index (CI). Tabelle 9 zeigt Minimum, Maximum, Mittelwert und Standardabweichung dieser Werte.

7.2 Kidscreen-52 Fragebogen



KIDSCREEN-52 **Gesundheitsfragebogen für Kinder und Jugendliche** Elternversion für Deutschland

Datum: _____
 Monat *Jahr*

Liebe Eltern,

Wie geht es Ihrem Kind? Wie fühlt es sich? Das möchten wir gerne von Ihnen wissen.

Bitte überlegen Sie, wie es Ihrem Kind in der letzten Woche gegangen ist. Beantworten Sie dann bitte die folgenden Fragen, so wie Sie es von Ihrem Kind und seinen Erfahrungen wissen oder vermuten.

1. Gesundheit und Bewegung

1. Was denken Sie: Wie würde Ihr Kind seine Gesundheit im Allgemeinen beschreiben?

- ausgezeichnet
- sehr gut
- gut
- weniger gut
- schlecht

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
2. Hat sich Ihr Kind fit und wohl gefühlt?	<input type="radio"/>				
3. Hat sich Ihr Kind viel bewegt (z.B. beim Rennen, Klettern, Fahrradfahren)?	<input type="radio"/>				
4. Konnte Ihr Kind gut rennen?	<input type="radio"/>				

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
5. Ist Ihr Kind voller Energie gewesen?	<input type="radio"/>				

2. Gefühle

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
1. Hatte Ihr Kind das Gefühl, dass sein Leben ihm gefällt?	<input type="radio"/>				
2. Hat sich Ihr Kind darüber gefreut, dass es am Leben ist?	<input type="radio"/>				
3. Ist Ihr Kind mit seinem Leben zufrieden gewesen?	<input type="radio"/>				

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
4. Hat Ihr Kind gute Laune gehabt?	<input type="radio"/>				
5. Ist Ihr Kind fröhlich gewesen?	<input type="radio"/>				
6. Hat Ihr Kind Spaß gehabt?	<input type="radio"/>				

3. Stimmungen

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. Hatte Ihr Kind das Gefühl, dass es alles verkehrt macht?	<input type="radio"/>				
2. Hat sich Ihr Kind traurig gefühlt?	<input type="radio"/>				
3. Hat Ihr Kind sich so schlecht gefühlt, dass es gar nichts machen wollte?	<input type="radio"/>				
4. Hatte Ihr Kind das Gefühl, dass in seinem Leben alles schief geht?	<input type="radio"/>				
5. Hat Ihr Kind die Nase voll gehabt?	<input type="radio"/>				
6. Hat Ihr Kind sich einsam gefühlt?	<input type="radio"/>				
7. Hat Ihr Kind sich unter Druck gefühlt?	<input type="radio"/>				

4. Wie findet Ihr Kind sich selbst?

Wenn Sie an die letzte Woche denken...		nie	selten	manchmal	oft	immer
1.	Ist Ihr Kind zufrieden gewesen, so wie es ist?	<input type="radio"/>				
2.	Ist Ihr Kind mit seiner Kleidung zufrieden gewesen?	<input type="radio"/>				
3.	Hat sich Ihr Kind Sorgen über sein Aussehen gemacht?	<input type="radio"/>				
4.	War Ihr Kind neidisch, wie andere Kinder und Jugendliche aussehen?	<input type="radio"/>				
5.	Würde Ihr Kind gerne etwas an seinem Körper verändern?	<input type="radio"/>				

5. Freizeit

Wenn Sie an die letzte Woche denken...		nie	selten	manchmal	oft	immer
1.	Hat Ihr Kind genug Zeit für sich selbst gehabt?	<input type="radio"/>				
2.	Konnte Ihr Kind in seiner Freizeit die Dinge machen, die es tun wollte?	<input type="radio"/>				
3.	Hatte Ihr Kind genug Möglichkeiten, draußen zu sein?	<input type="radio"/>				
4.	Hat Ihr Kind genug Zeit gehabt, Freunde zu treffen?	<input type="radio"/>				
5.	Konnte Ihr Kind selbst aussuchen, was es in seiner Freizeit macht?	<input type="radio"/>				

6. Familie und zu Hause

Wenn Sie an die letzte Woche denken...		überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
1.	Hat sich Ihr Kind durch seine Eltern verstanden gefühlt?	<input type="radio"/>				
2.	Hatte Ihr Kind das Gefühl gehabt, dass seine Eltern es lieb haben?	<input type="radio"/>				

Wenn Sie an die letzte Woche denken...		nie	selten	manchmal	oft	immer
3.	Ist Ihr Kind zu Hause glücklich gewesen?	<input type="radio"/>				
4.	Hatte Ihr Kind das Gefühl, dass seine Eltern genug Zeit für es hatten?	<input type="radio"/>				
5.	Hat sich Ihr Kind durch seine Mutter / seinen Vater gerecht behandelt gefühlt?	<input type="radio"/>				
6.	Konnte Ihr Kind mit seinen Eltern reden, wenn es wollte?	<input type="radio"/>				

7. Ihr Kind und Geld

Wenn Sie an die letzte Woche denken...		nie	selten	manchmal	oft	immer
1.	Hat Ihr Kind genug Geld gehabt, um das Gleiche zu machen wie seine Freunde?	<input type="radio"/>				
2.	Hatte Ihr Kind genug Geld für die Sachen, die es braucht?	<input type="radio"/>				

Wenn Sie an die letzte Woche denken...		überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
3.	Hat Ihr Kind das Gefühl, genug Geld zu haben, um Sachen mit seinen Freunden zu unternehmen?	<input type="radio"/>				

8. Freunde

Wenn Sie an die letzte Woche denken...		nie	selten	manchmal	oft	immer
1.	Hat Ihr Kind Zeit mit seinen Freunden verbracht?	<input type="radio"/>				
2.	Hat Ihr Kind mit anderen Kindern / Jugendlichen Sachen unternommen?	<input type="radio"/>				
3.	Hat Ihr Kind mit seinen Freunden Spaß gehabt?	<input type="radio"/>				
4.	Haben Ihr Kind und seine Freunde sich gegenseitig geholfen?	<input type="radio"/>				
5.	Konnte Ihr Kind mit seinen Freunden über alles reden?	<input type="radio"/>				
6.	Hat Ihr Kind sich auf seine Freunde verlassen können?	<input type="radio"/>				

9. Schule und Lernen

Wenn Sie an die letzte Woche denken...		überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
1.	Ist Ihr Kind in der Schule glücklich gewesen?	<input type="radio"/>				
2.	Ist Ihr Kind in der Schule gut zurechtgekommen?	<input type="radio"/>				
3.	Ist Ihr Kind mit seinen Lehrern und Lehrerinnen zufrieden gewesen?	<input type="radio"/>				

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
4. Konnte Ihr Kind gut aufpassen?	<input type="radio"/>				
5. Ist Ihr Kind gerne zur Schule gegangen?	<input type="radio"/>				
6. Ist Ihr Kind gut mit seinen Lehrerinnen und Lehrern ausgekommen?	<input type="radio"/>				

10. Ihr Kind und andere

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. Hat Ihr Kind Angst vor anderen Kindern oder Jugendlichen gehabt?	<input type="radio"/>				
2. Haben sich andere Kinder oder Jugendliche über Ihr Kind lustig gemacht?	<input type="radio"/>				
3. Haben andere Kinder oder Jugendliche Ihr Kind schikaniert oder tyrannisiert?	<input type="radio"/>				