

**Klinik und Poliklinik für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie
der Technischen Universität München
Klinikum rechts der Isar**

Direktor: Univ.-Prof. Dr. Dr. Dr. h. c. (UMF Temeschburg) H.-H. Horch

**Entwicklung eines Gerätes zum dynamischen Vorschub des Mittelgesichts bei
kraniofazialen Fehlbildungen**

Jeffrey D. Fairley

**Vollständiger Abdruck der von der Fakultät für Medizin der Technischen
Universität München zur Erlangung des akademischen Grades eines Doktors
der Medizin genehmigten Dissertation.**

Vorsitzender: Univ.-Prof. Dr. D. Neumeier

Prüfer der Dissertation:

- 1. Prof. Dr. Dr. H.-F. Zeilhofer, Universität Basel, Schweiz**
- 2. Univ.-Prof. Dr. Dr. Dr. h. c. (UMF Temeschburg) H.-H. Horch**

Die Dissertation wurde am 14. 06. 2002 bei der Technischen Universität München eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 11.12. 2002 angenommen .

INHALTSVERZEICHNIS

1.	Einleitung.....	4
2.	Normale Entwicklung des Schädels.....	5
2.1	Hirnschädel.....	5
2.2	Gesichtsschädel.....	9
3.	Vorzeitige Schädelnahtverschlüsse.....	10
3.1	Kraniostenosen.....	11
	-Trigonocephalus	
	-Coronarnaht-Synostose unilateral	
	-Coronarnaht-Synostose bilateral	
	-Lambdanaht-Synostose	
	-Kleeblattschädel	
3.2	Faziostenosen.....	16
3.3	Kraniofaziostenosen [kraniofaziale Dysostose].....	16
3.4	Ätiologie und Genetik.....	17
3.5	Folgen der Schädelnaht-Synostosen.....	20
4.	Operative Behandlung der vorzeitigen Schädelnahtverschlüsse.....	26
4.1	Historische Aspekte.....	26
4.2	Operative Therapie.....	29
4.2.1	Hirnschädel.....	29
4.2.2	Orbitae.....	29
4.2.3	Mittelgesicht.....	31
4.2.4	Unterkiefer.....	32
5.	Distraktions-Osteogenese.....	33
5.1	Historische Aspekte.....	34
5.2	Experimentelle Grundlagen.....	35
6.	Problemstellung.....	36

7. Material.....	46
7.1 Distraaktionsgerät.....	46
7.2 Dynamische Miniplatte.....	48
8. Methodik und Patientengut.....	51
8.1 OP-Techniken.....	51
8.2 Implantationsverfahren der Mittelgesichts-Distraktoren und dynamischen Miniplatten.....	52
8.3 Patientengut.....	56
8.4 Untersuchungsmethoden.....	57
9. Ergebnisse.....	62
10. Diskussion.....	64
11. Zusammenfassung.....	70
12. Literaturverzeichnis.....	72
13. Abbildungsverzeichnis.....	78
14. Tabellenverzeichnis.....	81
15. Danksagung.....	82
16. Lebenslauf.....	84

1. EINLEITUNG

Kraniofaziale Fehlbildungen treten in einer Häufigkeit von ungefähr zwischen 1:1000 und 4:1000 bei lebend geborenen auf [Oakes 1984]. Infolge des vorzeitigen Verschlusses von einer oder mehreren Schädelnähten kommt es äußerlich zur Deformierung des Neurokraniums und Gesicht sowie Verschiebungen des Hirns. Die daraus resultierende Kompression des Hirns führt zur Erhöhung des intrakraniellen Drucks und eine Mangel durchblutung des darunter liegenden Hirnteils [David 1996]. Ein unbehandelter, steigender intrakranieller Druck führt zum Papillenödem, gefolgt von einer Optikusatrophie mit resultierender teil oder kompletten Erblindung [Renier et al 1982,1989]. Damit sich das wachsende Hirn ungehindert weiterentwickeln kann müssen die Schädelnähte offen sein, damit stets genügend Volumen vorhanden ist, um dem Hirn Raum zu bieten [Cohen 1993]. Damit die oben beschriebenen Folgen ausbleiben, sollte die Therapie rechtzeitig, in etwa im sechsten Lebensmonat, erfolgen. Die Schädelnähte müssen gesprengt werden um somit das Hirn zu dekomprimieren und mit einer nachfolgenden Remodellierung des Neurokraniums wird die ästhetisch passende Konfiguration mit Platz für das sich ausweitende Hirn geschaffen. Die Behandlung dieser komplexen Schädelnehlbildungen beinhalten risikoreiche Eingriffe und die dadurch verursachten Lücken im Neurokranium werden belassen. Eine Neuverknöcherung der Lücken findet in der Regel nicht vollständig statt so dass spätere autogene Knochentransplantate zum Verschluss erforderlich werden. In manchen Fällen müssen sogar autogene Knochentransplantate bei der Erstoperation zur Stabilisierung verwendet werden. Aus diesen Gründen ist es wünschenswert das Verfahren der Kallusdistraction anzu-

wenden. Diese Methode bietet den erheblichen Vorteil eines wenig invasiveren Eingriffes mit fehlendem Hebedefekt, einfachere und schnell durchführbare Zugangswege sowie die Neoosteogenese.

In dieser Arbeit wird die Entwicklung und Anbringung einer neuen, vom Verfasser entwickelten implantierfähigen Vorrichtung beschrieben, die es dem Arzt ermöglicht, das Mittelgesicht bei kraniofazialen Fehlbildungen ohne gefährliche und lebensbedrohliche Mittelgesichts- und Schädelbasisnahe Osteotomien verschieben zu können.

2. NORMALE ENTWICKLUNG DES SCHÄDELS

Das pränatale kraniofaziale Wachstum findet in zwei scharf abgegrenzten Phasen statt: Die erste in der frühen fetalen Entwicklung in der neunten bis zwölften Woche und eine zweite, die die Zeit des zweiten und dritten Trimenon umfasst.

2.1 HIRNSCHÄDEL

Die Komplexität des kraniofazialen Wachstums zwingt zu einer Teilung der Regionen in drei verschiedene Komponenten: Das Neurokranium-Schädeldach [Calvaria und Schädelbasis], das Mittelgesicht und das untere Gesicht [Unterkiefer].

NEUROKRANIUM

Das Schädeldach und die Schädelbasis stützen, schützen und umhüllen das wachsende Hirn. Obwohl sich das Neurokranium aus membranösen Knochen und der Schädelbasis vom Chondrokranium aus entwickelt, wachsen und wirken beide im Zusammenhang miteinander. Die restlichen Teile des Schädels, das Mittelgesicht und der Unterkiefer liegen kaudal des Kraniums, artikulieren mit ihm. Das Schädeldach und die Schädelbasis bestimmen und dominieren den Wachstumsprozess. Umgekehrt haben das Mittelgesicht und der Unterkiefer keine Auswirkung auf das Neurokranium.

DIE CALVARIA

Die Calvaria besteht aus einem Hinterhauptbein [*Squama occipitalis*], zwei Scheitelbeinen [*Ossa parietalia*], den Schläfenbeinen [*Pars squamosa ossis temporalis*], dem Keilbeinflügel [*Ala minor et Ala major ossis sphenoidalis*] und dem Stirnbein [*Squama frontalis*]. 63% des Wachstums der Calvaria ist bereits bei der Geburt abgeschlossen und kaum zwei Jahre später sind 87% des Wachstums abgeschlossen.

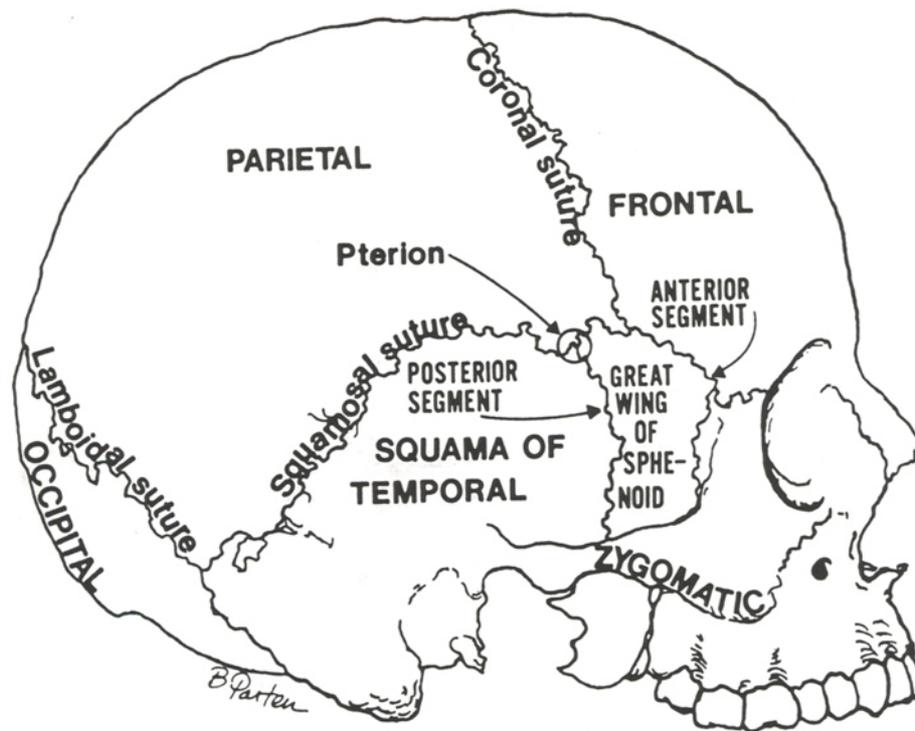


Abb. 1:

Seitliche Ansicht des Neurokraniums mit Darstellung des komplexen Nahtsystems [aus „A synopsis of Craniofacial Growth“, 2nd Edition, Don M. Ranly, 1988.]

Das Schädeldach besitzt zwei große Schädelnahtsysteme, die wiederum drei Schädelregionen begrenzen:

1. Das Coronarnaht-system teilt das Stirnbein oberhalb vom Pterion vom Schläfenbein und besteht unterhalb des Pterions aus einem vorderen Teil zwischen Stirnbein und Keilbeinflügel sowie einem hinteren Teil zwischen den Keilbeinflügeln und dem Schläfenbein. Das Pterion stellt die Zusammenkunft von Sphenoparietale und Squamosa-Schädelnähten dar.

-
2. Das Lambdanaht-system, welches zwischen Hinterhauptbein hinten und Scheitel- und Schläfenbeinen vorne verläuft.

Diese Nahtsysteme bilden die drei Schädelgruben und treffen sich am spheno-okzipitalen Synchronosis an der Schädelbasis.

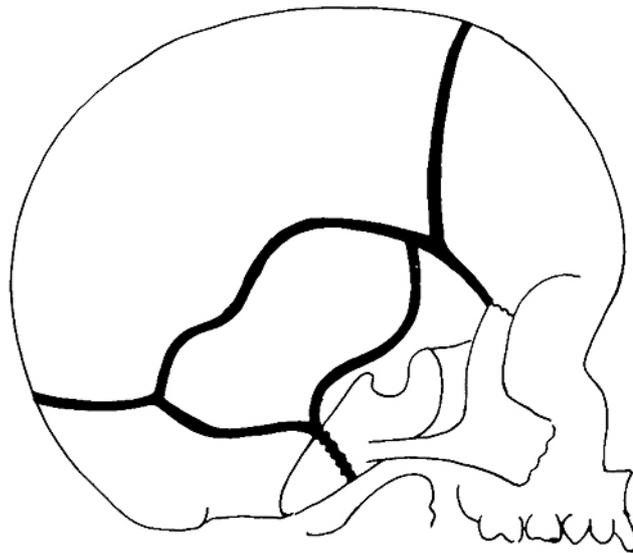


Abb. 2:

Seitliche Ansicht des Neurokraniums mit Darstellung der Zusammenkunft der Schädelnähte im Bereich der Spheno-okzipitale Synchronose [aus „ A synopsis of Cranio-facial Growth“ , 2nd Edition, Don M. Ranly,1988.]

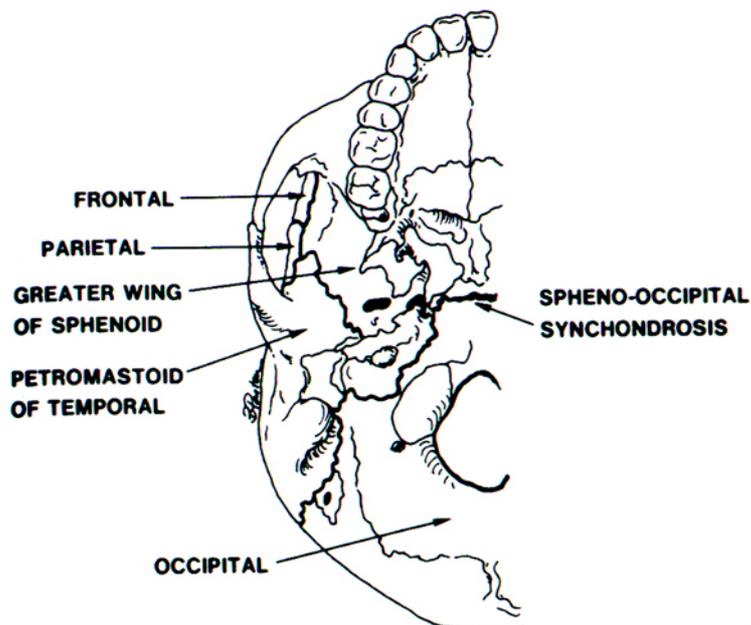


Abb. 3:

Darstellung der Zusammenkunft der Schädelnähte an der Schädelbasis mit dem Spheno-okzipitalen Synchondrosis [aus „ A synopsis of Craniofacial Growth“ , 2nd Edition, Don M. Ranly, 1988.]

2.2 GESICHTSSCHÄDEL

Das Mittelgesicht besteht aus den beiden Orbitae, deren Inhalte, der Nase und Nasenhöhle, den Oberkieferbeinhöhlen sowie den processi alveolaris und den Zähnen. Die Maxilla ist der umfangreichste Knochen des Oberkiefers und enthält Anteile vom Os nasalis, Os frontalis, Os ethmoidalis, Vomer, Os lacrimalis, Concha nasalis, palatina sowie die Cygomatici.

Das Mittelgesicht wird durch die Sutura frontomaxillaris, zygomatico-

maxillaris und zygomaticotemporalis pterygopalatina mit der Schädelbasis und dem restlichen Schädel verbunden.

Grössere Veränderungen der Breite, Tiefe und Höhe des Mittelgesichts finden bei einem wachsenden Kind bis zum siebten Lebensjahr statt. Die meisten dieser Veränderungen sind Ausdruck der Kombination verschiedener Wachstumsmechanismen. Das wachsende Hirn verlängert die vordere Schädelgrube, das wachsende Auge dehnt die Orbitae, der spheno-occipitale Mechanismus ist aktiv. Der Nasenknorpel verlängert den Oberkiefer, und es findet ein kleiner Beitrag durch Oberflächenbeifügung statt. Bis zum dritten Lebensjahr ist die interorbikuläre Distanz ungefähr die eines Erwachsenen. Nach dem siebten Lebensjahr findet nur noch wenig Wachstum der Orbitae statt. Das Wachstum des Mittelgesichts durch direkte Dehnung ist deutlich verringert. Die Lamina perpendicularis des Os ethmoidalis wächst in dieser Zeit mit dem Vomer zusammen, und die Aktivität des Nasenknorpels nimmt langsam ab. Ab diesem Zeitpunkt findet das Wachstum durch Oberflächen-Apposition und innerer Resorption statt.

3. VORZEITIGE SCHÄDELNAHTVERSCHLÜSSE

Die heute gültige Einteilung in drei Gruppen der prämaternen Nahtsynostosen bezieht sich auf die Gesichts- und Schädelnähte von Tessier [Tessier, 1971]:

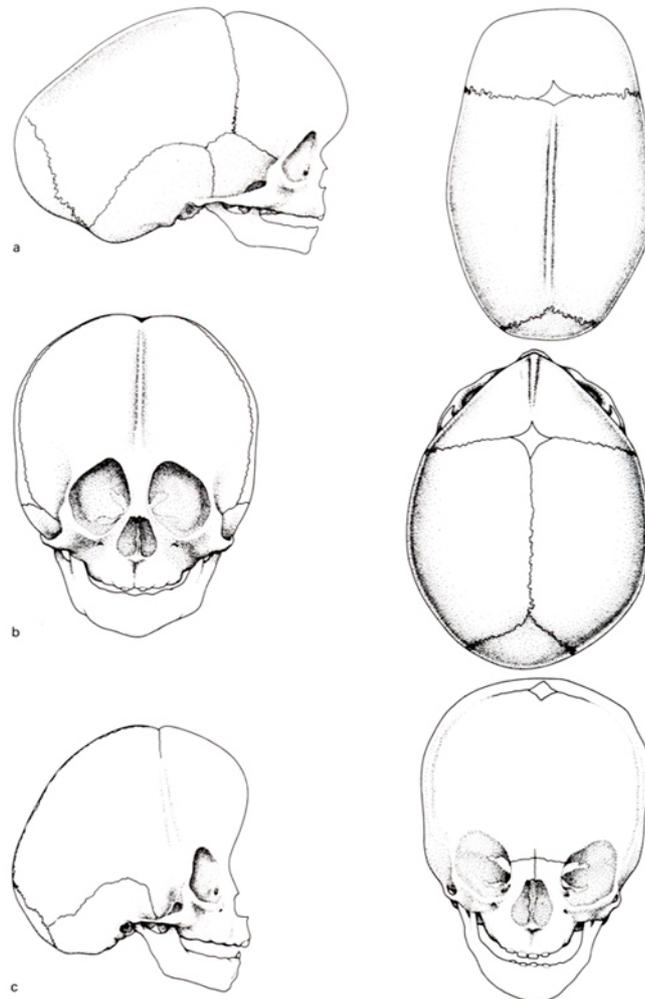
1. KRANIOSTENOSEN
2. FAZIOSTENOSEN
3. KRANIOFAZIOSTENOSEN

3.1 KRANIOSTENOSEN

Virchow ist es 1851 zugeschrieben worden, den Ausdruck "Kraniosynostose" erstmalig benutzt zu haben [Persing 1989; Virchow 1857]. Er postulierte, dass eine abnorme Kopfform infolge eines vorzeitigen Verschlusses einer Schädelnaht verursacht würde. Zudem stellte er fest, dass das Wachstum rechtwinklig zu der betroffenen Naht behindert wird und parallel zu dieser Naht begünstigt sei.

Das Vorkommen einer einfachen Kraniosynostose ohne metabolische Störungen ist sehr variabel, liegt aber ungefähr zwischen 1:1000 und 4:1000 bei lebend Geborenen [Oakes 1984].

Die einfachste Klassifikation der Kraniosynostose bezieht sich auf die Schädel-Nahtsynostose und die daraus resultierenden Schädelformen [Marchac et al 1982]

**Abb. 4:**

Einfache Schädeldeformitäten: a) Scaphocephalie bei Sagittalnaht-Synostose, b) Trigonocephalie bei Metopikanah-Synostose, c) Turricephalie bei beidseitiger Coronarnaht-Synostose. [Aus „The Craniosynostoses“ David et al, 1982.]

METOPIKANAHT - SYNOSTOSE

Führt zu einer dreieckigen Form der Stirn: Trigonocephalus (Abb. 4b).

SAGITTALNAHT - SYNOSTOSE

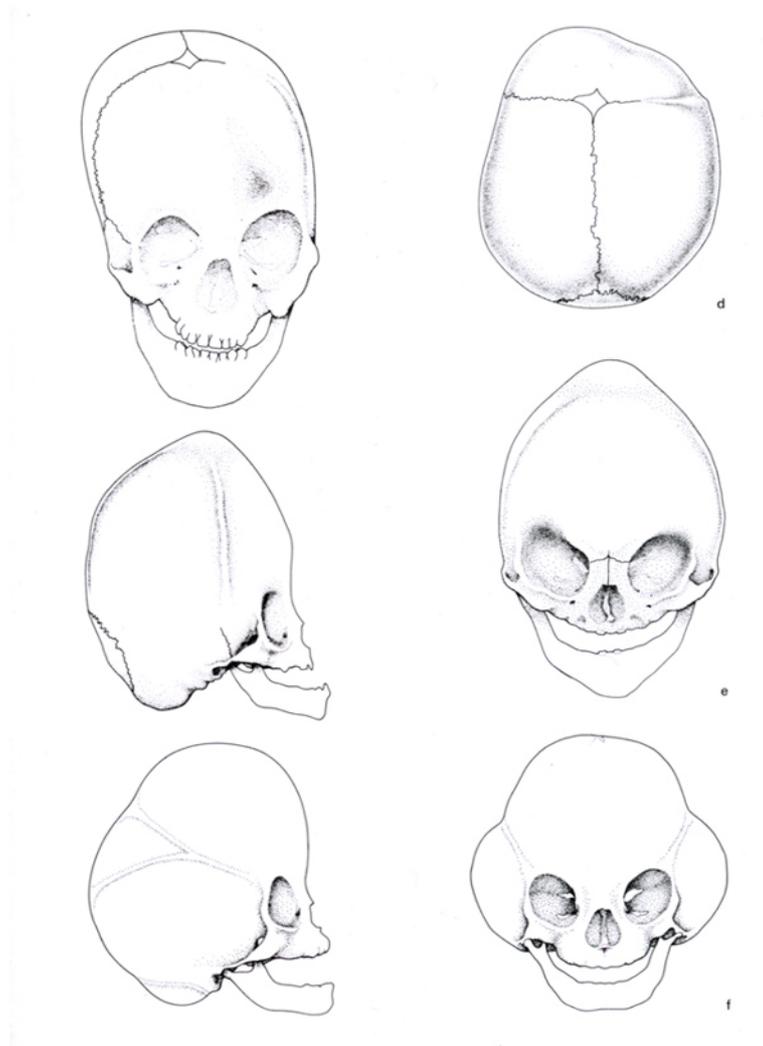
Mit einer Verengung der Schädelform in der Querrichtung und Verlängerung in der Längsachse: Scaphocephalus [Abb. 4 a, dolichocephalus] .

CORONARNAHT – SYNOSTOSE UNILATERAL

Wenn einseitig, führt sie zu einem vorderen Plagiocephalus, mit einer Asymmetrie der Stirnpartie, einer bogenförmigen Veränderung im Bereich der Nasenwurzel (Abb. 4d).

CORONARNAHT - SYNOSTOSE BILATERAL

Diese führt zu einem Brachyuricephalus wegen einer sagittalen Verkürzung der Schädelform infolge der beidseitigen Synostose. Oxycephalus ist eine Spitzform des Schädels und findet auch im Zusammenhang mit einer Coronar-Nahtsynostose statt, kann aber auch wegen multipler Nahtsynostosen auftreten (Abb. 4c).

**Abb. 5:**

Einfache Schädeldeformitäten: d) Plagiocephalie bei unilaterale Coronarnaht-Synostose, e) Oxycephalie f) Kleeblatt Schädel bei komplexer mehrfachen Naht-Synostosen. [Aus „The Craniosynostoses“ David et al, 1982.]

LAMBDA NAHT - SYNOSTOSE

Diese führt zu einem hinteren Plagiocephalus mit einer Asymmetrie im hinteren Schädelbereich.

KLEEBLATTSCHÄDEL

Der Begriff "Kleeblattschädel" wurde von Holtermüller und Wiedemann eingeführt [**Holtermüller 1960**]. Hierbei sind alle Schädelnähte vorzeitig verschlossen [Pansynostose], sodass daraus eine kleeblattähnliche Verformung des Schädels resultiert [Abb. 4f].

Das Vorkommen der einzelnen Kraniosynostosen ist schwer festzustellen, liegt aber prozentual etwa bei:

Tabelle 1: Vorkommen der einzelnen Kraniosynostosen

Sagittal-Naht	28-55%
Metopika-Naht	4-50%
Coronar-Naht	
<i>unilateral</i>	10-12%
<i>bilateral</i>	6-12%
Lambda-Naht	2-6%
Multiple [z. B. Kleeblatt]	14%

Die großen Unterschiede resultieren aus der Größe der Studienpopulation und dem Studientyp. Retrospektive Studien anhand radiologischer Kriterien alleine unterschätzen das Auftreten der Kraniosynostosen, denn die Aufmerksamkeit des Kliniklers ist bei der Diagnose von entscheidender Bedeutung: je aufmerksamer der Klinikler, um so häufiger werden Fälle der Synostose entdeckt [**Marchac 1982; Shuper et al 1985**].

3.2 FAZIOSTENOSEN

Vorzeitige Nahtverschlüsse des Gesichtsschädels führen nach Tessier zu den verschiedenen Mittelgesichts-Hypoplasien, mit Unterentwicklung des Nasenskeletts, der Maxilla, des Jochbogens und der unteren Orbitae. Eine Kombination der kranialen und fazialen Synostosen führt zum typischen Formenkreis der kranio-fazialen Dysostosen [**Mühlbauer et al 1983**].

3.3 KRANIOFAZIOSTENOSEN [KRANIOFAZIALE DYSOSTOSEN]

Die Hauptvertreter dieser Gruppe sind der Morbus Crouzon und das Apert Syndrom. M. Crouzon und M. Apert müssen nicht nur vorzeitige Synostosen der Kalottennähte aufweisen, sondern können auch vorzeitige Verschlüsse der Nähte und Synchronosen der Schädelbasis sowie Orbitae und Oberkiefer beinhalten. [**Grieg 1926; Tessier 1971; Kreiborg, Björk 1982; Kreiborg 1986**].

Die Assoziation der Kraniosynostosen mit anderen Geburtsmissbildungen wie Syndaktylien der Langfinger und Zehen wurden zuerst von Wheaton [**Wheaton 1894**], Apert [**Apert 1906**] und Carpenter [**Carpenter 1909**] beschrieben. 1912 beschrieb Crouzon eine familiäre Kraniofaziosynostose mit Exophthalmus [**Crouzon 1912**].

Bei dem Crouzon-Syndrom tritt eine brachycephale Form des Schädels auf. Das Gesicht zeigt eine prominente Nase mit relativer Progenie des Unterkiefers infolge der Oberkiefer-Hypoplasie. Ein Exophthalmus ist sehr ausgeprägt. Die Hände und Füße sind nicht betroffen. Das Syndrom hat einen dominanten Erbgang.

Beim Apert-Syndrom ist die Form des Schädels ein Brachy-turricephalus. Das Gesicht zeigt eine ausgeprägte Mittelgesichts-Hypoplasie, manchmal mit Hypertelorismus. Eine Syndaktylie der Hände und Füße ist universal und spezifisch, mit einer sogenannten "Löffelhandbildung" [**Hoover et al 1970**]. Die Ausprägung bei beiden Syndromen ist variabel.

3.4 ÄTIOLOGIE UND GENETIK

Kraniosynostose ist die Bezeichnung eines vorzeitigen Verschlusses einer oder mehrerer Schädelnähte, entweder der Schädelbasis oder der Kalotte. Obwohl die meisten isolierten Kraniosynostosen sporadisch auftreten, gibt es Berichte des autosomalen dominanten und autosomalen rezessiven Erbgangs [**Gorlin, Pindborg, Cohen 1976**]. Dagegen gibt es bereits über 100 phänotypisch definierte kraniofaziale Synostosen-Syndrome, manche davon mit ähnlichen Merkmalen sowie Synostosen der Schädelnähte, Mittelgesichts-Hypoplasie, Anomalien des Gesichts und der Gliedmaßen [**Winter 1994**].

Die Entstehung der prämaturnen Nahtsynostose ist zunächst von Virchow als eine Art Verklebung infolge Entzündung und Hyperämie erklärt worden [**Virchow 1851-1852**]. Andere Forscher gingen ebenfalls von einer Beteiligung der Nähte als Ursache der Nahtsynostose aus. Andere machten einen Defekt im Keimgewebe [**Park 1920**], ein relatives Zurückbleiben der mesodermalen basissphenoidalen Anlage [**Mann 1935**] und eine prächordale Dysplasie [**Crouzon 1936**] für die Entstehung einer vorzeitigen Nahtsynostose, verantwortlich. Es scheint aber so zu sein, dass die Erklärung [und damit einige Fragen der Ätiologie] auf der molekular-genetischen Ebene zu finden ist.

Die Publikation in "Craniosynostosis: Diagnosis, Evaluation and Management" von Cohen [**Cohen 1986**] brachte eine umfassende Aufstellung der ätiologischen Faktoren der Kraniosynostosen und ihren Syndromen. Dabei wurde bei den Mendel'schen Erbgängen zwischen "nicht-syndromischen" [die Kraniosynostosen als einziges und isoliertes Merkmal] als auch "syndromischen" [Kraniosynostose mit begleitenden Anomalien] und chromosomalen Veränderungen [ausschließlich eine syndromische Ausprägung] unterschieden. Durch die Einwirkung von Teratogenen und der Auswirkung von Systemerkrankungen wie z. B. Rachitis, Schilddrüsenüberfunktion und Mucopolysaccharidosen sind ebenso Kraniosynostosen möglich [**Cohen 1986,1991,1993**].

In letzter Zeit wurde aufgrund intensiver interdisziplinärer klinischer und molekularer Arbeiten die Verbindung zwischen Fibroblasten-Wachstumsfaktor-Rezeptoren [FGFR] und kraniofazialen Syndromen [z. B. *Pfeiffer, Crouzon, Jackson-Weiss* und *Apert*] hergestellt [**Reardon 1994; Rutland 1995; Wilkie 1995**]. Fibroblasten-Wachstumsfaktoren sind eine große Familie von Heparin-bindenden Polypeptiden und beteiligen sich unter anderem an Wachstum und Differenzierung von Zellen verschiedenen Ursprungs. Durch ihre Anbindung an die Zellen aktivieren sie spezifische Rezeptoren auf der Zelloberfläche, zu denen auch eine Familie von sogenannten Tyrosin-Kinase-Rezeptoren gehören, die Fibroblasten-Wachstums-Rezeptoren [FGFR]. Davon sind beim Menschen neun verschiedene Rezeptoren beschrieben [**Muenke 1995; Wilkie 1995**]. Die ursächlichen Mutationen wurden in den FGFR-Genen entdeckt. Bisher wurden genetische Veränderungen [Mutationen] in drei FGFRs mit kraniofazialen Missbildungs-Syndromen in Zusammenhang gebracht.

Das Apert-Syndrom wird durch zwei Mutationen in zwei nebeneinander liegenden Residuen von FGFR2 verursacht. Beide Mutationen wirken sich auf die Peptidverbindungen zwischen der zweiten und dritten Ig-Schleife, nur eine Aminosäure voneinander entfernt, aus. Diese Unterschiede können das phänotypische Bild, insbesondere die Ausprägung der "Löffelhände" [Syndaktylien] und Lippen-Kiefer-Gaumen spalte [LKG Spalte], stark beeinflussen. Patienten mit einer mäßigen Syndaktylie aber ausgeprägteren form der LKG Spalte wiesen eine Ser 252 Trp-Mutation, die restlichen mit einer ausgeprägteren Form der Syndaktylie eine Pro 253 Arg-Substitution auf [**Slaney et al 1996**].

Das Crouzon-Syndrom wird bereits in über 25 Punktmutationen in FGFR2 und 3 hervorgerufen [**Meyers 1995**]. Beim Pfeiffer-Syndrom treten Mutationen in Exon 9 von FGFR2 und FGFR1 auf. Das Jackson-Weiss-Syndrom weist eine konstante Mutation in Exon 9 von FGFR2 auf. Zwei nebeneinander liegende Kandidatregionen sind auf 7p zwischen D7S664 und D7S507 [**Lewanda et al 1994**] und zwischen D7S488 und D7S654 beim Saethre-Chatzen Syndrom entdeckt worden [**Rose 1994**].

Achondroplasie, früher als gesonderte Erkrankung angesehen, wurde ebenfalls wegen des ähnlichen genetisch-molekularen Bildes dazugeordnet; Achondroplasie-Patienten haben nämlich Mutationen von FGFR 3 auf Chromosom 4 p.

3.5 FOLGEN DER SCHÄDELNAHT-SYNOSTOSEN

FUNKTIONELL [HIRNSCHÄDEL – GESICHTSSCHÄDEL]

HIRNWACHSTUM

Das Hirnvolumen bei einem normalen Kind verdreifacht sich im ersten Lebensjahr [Enlow 1973]. Mit zwei Jahren beträgt das Gewicht des Hirns bereits des Vierfachen desjenigen bei der Geburt und mit fünf Jahren ähnelt es dem eines Erwachsenen. Damit sich das wachsende Hirn ungehindert weiter entwickeln kann, müssen die Schädelnähte offen sein, damit stets genügend Volumen vorhanden ist, um dem Hirn Raum zu bieten [Cohen 1993].

In kraniofazialen Dysostosen-Syndromen sind Schädelbasis und Kalottenschädelnähte vorzeitig verschlossen bei einem gleichzeitig in Gewicht und Volumen expandierendem Hirn. Je nachdem wo, wann und wie viele Schädelnähte betroffen sind, kommt es zur Behinderung des Hirnwachstums. Daraus resultieren eine Kompression des Hirns mit Erhöhung des intrakraniellen Drucks und eine Mangel durchblutung des darunter liegenden Hirnanteils [David 1996]. Die Rolle des kraniofazialen Chirurges besteht darin, die Schädelnähte vorzeitig zu sprengen, das Hirn somit zu dekomprimieren und mit einer Remodellierung der Kalotte eine normale Konfiguration des Schädels sowie Platz für eine Ausweitung des Hirns zu schaffen.

INTRAKRANIELLER DRUCK

Eine Zunahme des intrakraniellen Drucks ist einer der wichtigsten funktionellen Erwägungen, die mit einer vorzeitigen Schädel-Nahtsynostose

verbunden ist [Enlow 1973; David et al 1996; Renier et al 1982; Renier 1989]. Unbehandelt führt eine Erhöhung des intrakraniellen Drucks zu negativen Auswirkungen der Hirnfunktion, einer verminderten Durchblutung des direkt betroffenen Gebietes, zum Papillenödem und letztendlich zu einer Optikus-Atrophie mit Erblindung. Spätzeichen des erhöhten Drucks im Röntgenbild sind Schädelveränderungen mit Vertiefungen der Impressiones digitatae, die sogenannte "Wolkenschädelbildung".

Diagnostisch besteht die Möglichkeit, den Hirndruck über eine Kraniotomie und Legung eines epiduralen Sensors zu messen. Renier et al. dokumentierten, dass ca. 42% der unbehandelten Kinder mit multiplen Nahtsynostosen unter einer intrakraniellen Hypertonie [$>15\text{mm Hg}$] litten [Renier et al 1982, Renier 1989].

SEHKRAFT

Unbehandelter, steigender intrakranieller Druck führt zum Papillenödem, gefolgt von einer Optikusatrophie mit resultierender Teil- oder kompletten Erblindung [Renier et al 1982, Renier 1989].

Die Orbitae bei den kraniofazialen Dyostosis-Syndromen sind äußerst flach, die Augen proptotisch. Hornhaut-Ulzerationen, entweder im wachen oder schlafenden Zustand oder in beiden können auftreten. Es kann zu einer Herniation des Bulbus oculi kommen: eine Notfallsituation, die zu einer sofortigen Reduktion zwingt, entweder mit anschließender Tarsorrhaphien der Lider oder Orbitadekompression. In manchen Formen der kraniofazialen Dysostose kommt es zum Hypertelorismus [Richtsmeier et al 1991; Rune et al 1979; Sarnet 1978; Stewart et al 1977; Seeger et al 1971; Enlow et al 1975; Ousterhout 1982].

Die Orbitadystopie führt aber selten zur Sehkraft-Verminderung oder einer Einschränkung der binokulären Sehkraft. Strabismus oder Exotropia sind relativ häufig und können auf kongenitale Anomalien der Augenmuskeln zurückgeführt werden. Oberlidptosis scheint häufiger aufzutreten als in der Normalbevölkerung.

HYDROZEPHALUS

Bis zu 10% aller Patienten mit einer kraniofazialen Dysostosis haben einen Hydrozephalus [**Fischmann et al 1971; Golabi et al 1987; Murovic et al 1993**]. Signifikanter Hydrozephalus ist aber nicht so häufig wie früher angenommen. Die Ventrikel scheinen in der Computer Tomographie [CT] oder magnetische resonanz Studie [MR] vergrößert zu sein, und dies wurde früher gehemmter oder kompensierter Hydrozephalus genannt. Dieser Befund ist eher auf die Verformung des Hirns zurückzuführen und wird "distortion ventriculomegaly" – entstellte Ventrikulomegalie, genannt [**Cohen et al 1993**]. Die Diagnose einer entstellten Ventrikulomegalie oder eines progressiven Hydrozephalus ist nur mittels serieller CTs oder MRs möglich.

OBERE ATEMWEGE

Säuglinge haben eine obligate Nasenatmung. Verformung und Versetzungen der Knochen im Mittelgesicht und in der Schädelbasis führen zu einer Komprimierung der naso- und oropharyngealen Räume mit einer resultierenden Behinderung des Atems, Schlafapnoe, Cor pulmonale oder plötzlichem Kindestod "sudden infant death" [SID] [**Lauritzen et al 1986**].

ZAHNENTWICKLUNG UND OKKLUSION

Ein Vorkommen von Zahn- und Mundanomalien bei kraniofazialen Dysostosen-Syndromen ist häufiger als in der Normalbevölkerung [**Kreiborg et al 1992**]. Der Gaumen ist vor allem im Apert-Syndrom "gotisch" verengt und sehr hoch. Die Häufigkeit von Lippenkiefergaumenspalten im Apert-Syndrom erreicht fast 40%. Diese können submukös, inkomplett oder komplett sein. Der Oberkiefer ist zu klein, um die komplette Zahnreihe unterzubringen, was ein Verdrängen, verzögertes Durchbrechen oder Einkeilen der Zähne zur Folge hat.

Ästhetisch

Die qualitative Untersuchung der Gesichtsregionen [d. h. Stirn/obere Orbitae, Hinterkopf, orbitonaso-zygomatische und maxillomandibuläre Regionen] ist besonders hilfreich. Wichtige Komponenten der kraniofazialen Bewertung sind CT-Bilder [nativ und 3D-Rekonstruktionen], Oberflächen-Anthropometrie, Kephalometrie sowie medizinische Rapid Prototyping [z. B. stereolithographische Modelle]. Das Ziel ist es, die abstoßende Erscheinung des Kindes durch Wiederherstellung der Gesichtssymmetrie abzumildern.

STIRN/OBERE ORBITAE

Die supraorbitale Spange ist bei Säuglingen und Kindern mit einer kraniofazialen Dysostosis dysmorph. Normalerweise beträgt der Winkel an der Sutura frontonasalis ca. 90 -110° in der Seitenansicht. Die Augenbrauen sollen in der sagittalen Ansicht ventral der Hornhaut liegen. Die supraorbitale Spange [in der Ansicht von oben] soll jeweils rechts und

links eine leichte 90°-Kurve in Richtung Os temporale bilden. Die Stirnpartie beginnt ca. 1 cm oberhalb der supraorbitalen Spange und biegt sich leicht nach hinten mit ca. 60°.

HINTERE SCHÄDELGRUBE/ ÄSTHETISCHE EINHEIT HINTERKOPF

Hinterkopf-Asymmetrie oder -Abflachung resultieren aus einer einseitigen oder beidseitigen Lambda-Nahtsynostose, können aber auch nach einer erfolgten Kraniektomie mit erneuter Verknöcherung oder auch positionell bei intakten Lambdanähten vorkommen.

ORBITONASOZYGOMATISCHE ÄSTHETISCHE EINHEIT

Eine bilaterale Coronar-Nahtsynostose führt zu einer Verkürzung der Kalotte in der sagittalen Ebene und einer Verbreiterung in der coronaren Ebene. Damit bildet sich ein Hypertelorismus mit flachen Orbitae und einer deutlichen Proptosis – das Mittelgesicht ist meistens deutlich retrudiert/hypoplastisch.

MAXILLOMANDIBULÄRE ÄSTHETISCHE EINHEIT:

Der häufigste Befund bei Patienten mit einer kraniofazialen Dysostose ist eine Angle Klasse III-Malokklusion. Die vertikale Messung der Gesichtshöhe ist verkürzt und das Mittelgesicht horizontal retrudiert. Dies resultiert in einem stumpfen nasolabialen Winkel und einem Ungleichgewicht zwischen Ober- und Unterlippe mit Verdrängung und Beengung der Zähne.

PSYCHOSOZIAL

"Ein körperbehindertes Kind wird mit einigen abstoßenden Reaktionen mit seiner Deformität konfrontiert, unter anderem einer Verzerrung des eigenen Körperbildes [body image], wenig Selbstbewusstsein sowie einer negativen Wahrnehmung von Eltern, Gleichaltrigen und Lehrern. Diese abstoßenden Reaktionen lassen sich davon ableiten, dass ein Kind mit einer Körperbehinderung, insbesondere ein Kind mit einer kraniofazialen Deformität, sehr wahrscheinlich unter einem kumulativen Angriff seiner psychosozialen Entwicklung leiden wird" [**Belfer et al 1982**].

Nach einer 1892 erfolgten Beschreibung von *Magnan und Galippe* [**Magnan, Galippe 1892**] war die geistige Behinderung beim Apert-Syndrom eines der wichtigsten Merkmale der Malformation. Seitdem wurde die geistige Behinderung als sehr verbreitet [wenn nicht immer universal vorhanden] angenommen. Einige Veröffentlichungen [**Kaplan 1991; Patton et al 1988; Campis 1991; Dunn 1962**] haben aber diese These widerlegt und wie *Galli* [**Galli 1976**] behauptet, das "Apert-Syndrom ist nicht gleich geistige Behinderung". Eigentlich gibt es wenige Arbeiten, die sich mit der intellektuellen und geistigen Entwicklung/Behinderung dieser Kinder beschäftigen. Die meisten Arbeiten sind Einzelfallbeschreibungen oder verfügen über sehr kleine Fallzahlen.

Bisher sind insgesamt drei Arbeiten bekannt [**Patton et al 1988; Renier et al 1996; Lefebre et al 1986**]. Die ersten zwei berichten über divigierende Ergebnisse. In der dritten Arbeit wurden drei Hauptfaktoren, die eine wichtige Rolle in der geistige Entwicklung bedeuten, festgestellt: Zum ersten: Zeitpunkt der Erstoperation; zum zweiten: Anomalien des

Hirns, insbesondere Malformationen des Septum pellucidum; zum dritten: die familiäre Umgebung. Je früher die Kinder operiert wurden, desto besser der End-IQ [> 70 in 50% der Patienten operiert vor einem Jahr]. Die Proportion der Kinder mit einem IQ >70 wuchs um das Zweifache, bei Kindern ohne Malformationen des Septum pellucidum und in einer normalen familiären Umgebung erreichten 39,3% aller Kinder einen normalen IQ – verglichen mit 12,5% der Kinder, die in Institutionen untergebracht waren.

4. OPERATIVE BEHANDLUNG DER VORZEITIGEN SCHÄDEL-NAHTVERSCHLÜSSE

4.1 HISTORISCHE ASPEKTE

Das Bewusstsein einer bestehenden Verbindung zwischen Schädel-Deformitäten und vorzeitig verschlossenen der Schädelnähte führt uns zurück zum Anfang des 19. Jahrhunderts.

Sömmering lehrte, dass die Schädelnähte die Zentren des Schädelwachstums darstellen [**Sömmering 1791**], und dass das fehlende Schädelnahtwachstum zu einer Deformität des Schädels führt. *Otto* [**Otto 1831**] arbeitete weiter an diesem Konzept. Es war aber schließlich *Rudolf Virchow* gelungen, den Begriff "Kraniostenose" einzuführen, wobei er auf die Verminderung der Schädelgröße durch vorzeitig verschlossene Schädelnähte aufmerksam machte [**Virchow 1851**].

Schmaus führte eine Klassifikation der Schädel-Deformitäten aufgrund verschiedener vorzeitig verschlossener Schädelnähte ein [**Schmaus**

1901]. *Lane* führte die erste Kraniektomie in einem Fall der Mikrocephalie mit vorzeitig verschlossenen Schädelnähten durch [**Lane 1892**]. *Lannelongue* berichtete unabhängig davon von zwei ähnlichen Operationen [**Lannelongue 1890**].

Schuller sammelte ungefähr 80 Fälle der Kraniosynostosen und berichtete darüber in jener Veröffentlichung über kraniale Radiologie [**Schüller 1912**]. Er argumentierte für die Entlastung des erhöhten intrakraniellen Druckes durch Operation.

Faber und *Towne*, führten zur Entlastung einer Erblindung eine prophylaktische lineare Kraniektomie bei einem Kind mit einer Sagittal- und Hemicoronarnaht - synostose durch [**Faber et al 1927,1943**]. *King* schlug eine Fragmentierung des Schädels in Stücken von 5 cm Durchmesser zur Dekompression vor [**King 1942**]. *Dandy* empfahl eine noch radikalere Methode zur Dekompression: mit einem großen osteoplastischen Lappen [**Dandy 1943**].

Die meistbewährte Methode blieb jedoch längere Zeit die lineare Kraniektomie, entwickelten 1947 von *Franc Ingraham*, *Donald Matson* und *Eben Alexander* [**Ingraham et al 1948**]. Diese Methode erwies sich als Sicher und Zuverlässig. Die Entnahme von Knochen aus dem Kalottenbereich als Transplantat für die Rekonstruktion in anderen Abschnitten des Gesichtsschädels war die Folge.

Fortschritte in der Gesichts- und Kieferchirurgie wurden hauptsächlich während der beiden Weltkriege vorangetrieben. *Sir Harold Gillies* war es dann, der spezialisierte Methoden zur Korrektur und Rekonstruktion von Kiefer- und Gesichtsverletzungen entwickelte. *Gillies* wandte als

erster diese Techniken zur Korrektur der Gesichtsdeformität von M. Crouzon an [**Gillies et al 1950-1951**].

Erst die brillante Erweiterung dieser Methoden 1958 durch *Paul Tessier* aus Paris führte zu dem Begriff "kraniofaziale Chirurgie" [**Tessier 1967**]. Er kombinierte die Techniken des Neurochirurgen mit denen der wiederherstellenden Chirurgie und überquerte somit die interdisziplinäre Grenze der supra-orbitalen Ränder sowie der vorderen Schädelgrube mit einer Trennung des Mittelgesichtes von der Schädelbasis bei gleichzeitigem intra- und extrakraniellm Vorgehen.

Seitdem ist es weltweit zur Gründung interdisziplinäre kraniofazialer Zentren gekommen. Die Zusammenarbeit von verschiedenen Fachdisziplinen [Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgen, plastische Chirurgen, Neurochirurgen, HNO- und Augenärzte Kieferorthopäden etc.] hat deutliche Früchte getragen und mitgeholfen, *Tessiers* ursprüngliche Techniken zu verfeinern und weiterzuentwickeln.

Alle beschriebenen Methoden beruhen auf dem Konzept der Osteotomie als Möglichkeit, Teile des kraniofazialen Skeletts zu bewegen, entweder in kraniale, kaudale oder ventrale Richtung. Weichteile, verbunden mit Teilen des Gesichts-Skeletts, die osteotomiert werden, spielen dabei eine enorme Rolle in der Erhaltung der Durchblutung des mobilisierten Anteils und limitieren somit die Ausdehnung des Vorschubs und spielen auch für die Rezidivquote eine Rolle. Dagegen berücksichtigt die inkrementale Distraktions-Osteogenese, auf die detailliert im Kapitel 5 eingegangen wird, dynamische Wachstumsvorgänge, die Vorteile für den Chirurgen bieten.

4.2 OPERATIVE THERAPIE

4.2.1 HIRNSCHÄDEL

Die erste Behandlung von vorzeitigen Schädelnahtverschlüssen beinhaltet eine Sprengung bzw. Entfernung der verschlossenen Schädelnaht, eine Dekompression des komprimierten Hirns und eventuell simultane Osteotomien im Bereich der vorderen Schädelgrube und oberen Orbitae mit Remodellierung und Vorschub. Diese Behandlung sollte in etwa dem sechsten Lebensmonat stattfinden [**Hoffmann et al 1976; Whitaker et al 1977; Marchac 1979; Epstein et al 1998**].

Bei dringenden Indikationen, wie z. B. erhöhter Hirndruck, kann die oben erwähnte Therapie vorverlegt werden.

4.2.2 ORBITAE

Chirurgische Techniken zur Korrektur von Exorbitismus, Dystopia ocularis und Exophthalmus basieren auf Prinzipien der kraniofazialen Chirurgie. Ein Stirnvorschub nach *Tessier* [**Tessier 1985**] [mit Stirnbein-Lappen und orbito-frontalem Bandeauvorschub] oder "floating forehead" nach *Marchac* [**Marchac 1978**] ist hinsichtlich der Behandlung eines ausgeprägten Exophthalmus sinnvoll und kann alleine oder in Kombination mit einem kranialen oder maxillären Vorschub durchgeführt werden. *Tessiers* Operation kann auch in der Behandlung eines Exorbitismus sekundär zu Schilddrüsen-Erkrankungen angewandt werden [**Wolf et al 1979**]. Dystopia ocularis kann angeboren oder traumatisch bedingt sein und wird mittels einer unilateralen orbitalen Repositionierung korrigiert [**Munro 1979**]. Die angewandten Techniken beinhalten einfache Knochenspan-Transplantate bis komplizierte C-ähnliche Osteotomien

[**Urbinas et al 1985**] oder Orbitakanten-Osteotomien.

HYPERTELORISMUS

Nicht-traumatischer Hypertelorismus ist die sekundäre Erscheinung entweder einer Kraniosynostose oder einer medianen oder paramedianen Spaltbildung. Die exakte Bestimmung eines Hypertelorismus ist die Interorbitaldistanz [IOD]. Sie wird zwischen den beiden Cristae lacrimales anterior gemessen. Tessier [**Tessier 1994**] ordnet die Ausprägung des Hypertelorismus in drei Gradeinteilungen ein:

1° 30 – 35 mm IOD

2° 35 – 39 mm IOD mit normaler Orientierung und Form der Orbitae

3° 40+mm IOD mit Defekten im Bereich Lamina cribiformes, orbitae und lateralen Kanthus

Die Korrektur eines Hypertelorismus erfolgt entweder infrakraniell oder intrakraniell. Infrakraniell wird entweder eine Medialwand-Verschiebung oder eine U-förmige Osteotomie mit en bloc-Mobilisierung der lateralen, kaudalen und medialen Orbitawände durchgeführt. Die Medialwand-Mobilisierung kann eine Korrektur von bis zu 10 mm erreichen; die U-förmige Osteotomie ist nur brauchbar für Korrekturen bis zu 15mm. Die intrakranielle Operation eines ausgeprägten Hypertelorismus wie von Tessier [**Tessier 1972, 1973**] mit einer Modifikation von Converse [**Converse 1970**] beschrieben, ist die Methode der Wahl, da die gesamte Orbita ähnlich wie eine Büchse unter Schonung des Orbitainhaltes mobilisiert wird.

4.3.2 MITTELGESICHT

Oberkiefervorschub-Osteotomien werden entlang der klassischen Frakturlinien [1901 beschrieben von *Le Fort*], durchgeführt: Tiefe maxilläre Osteotomien [Le Fort I], modifizierte pyramidale naso-maxilläre oder naso-orbito-maxilläre Osteotomien [Le Fort II] und hohe maxilläre Osteotomien mit Lösung des Mittelgesichts von der Schädelbasis [**Le Fort 1901**].

LE FORT I- EBENE

Die Le Fort-Osteotomie ist eine horizontale Osteotomie der Maxilla in Höhe der Le Fort I Frakturlinie. Die Methode fand in der zweiten Hälfte des 19. Jahrhunderts zur temporären Mobilisierung der Maxilla häufig Verwendung, um einen besseren Zugang zu Tumoren und Polypen zu ermöglichen. Aber erst in den 60-er Jahren, infolge der ausgezeichneten Resultate und Technik des Kollegen *Obwegeser* [**Obwegeser 1969**], fand die Methode grössere Akzeptanz.

Die Durchblutung der Schleimhaut zur Erhaltung des mobilisierten Anteils der Maxilla sowie die Schonung der Zahnwurzeln sind zwei wichtige Gesichtspunkte, die bei dieser Methode Berücksichtigung finden müssen.

LE FORT II - EBENE

Die Le Fort II-Osteotomie fand Akzeptanz durch die Arbeit von *Henderson* und *Jackson* bei Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten-Patienten [**Henderson et al 1973**]. *Gillies* beschrieb eine Modifikation dieser Methode zur Behandlung der naso-maxillären Hypoplasie bei Patienten mit Syphilis [**Gillies 1907**].

Zur Sicherung des Ergebnisses werden Knochen-Transplantate, meistens von der Hüfte entnommen und in die operativ verursachten Lücken platziert, bei gleichzeitiger Fixation des Ergebnisses mittels Osteosynthese-Material [**Munro 1989, 1989; Marsh 1989; Fuente del Campo 1989**].

LE FORT II - EBENE

Um das komplette Mittelgesicht von der Schädelbasis zu trennen und damit einen Vorschub der gesamten Einheit zu erzielen, ist die Le Fort III-Osteotomie die geeignetste Methode [108]. Diese Operation kann auch zusammen mit der Le Fort I Osteotomie kombiniert werden, um eine ausgeprägte Hypoplasie des Mittelgesichts zu behandeln. Zusatzmaßnahmen, um das erzielte Ergebnis zu sichern, sind – wie bei der Le Fort II-Osteotomie – die Fixation mittels Osteosynthese-Material und Knochentransplantaten [**Obgeweser 1969; Munro 1989, 1989; Marsh 198; Fuente del Campo 1989**].

4.2.4 UNTERKIEFER

Abgesehen von den experimentellen/klinischen Arbeiten der membranösen Knochenverlängerung des Unterkiefers – auf die später in dieser Arbeit eingegangen wird – sind Osteotomien, entweder von einem vorstehenden oder zurückgebliebenen Unterkiefer bisher Methode der Wahl in der Behandlung. Die Distraktions-Osteogenese hat zum Teil die klassische Schule der Osteotomien ersetzt.

Eine mäßige Progenie mit assoziiertem offenem Biss wird generell mittels einer sagittalen Osteotomie durch den Ramus mandibulae beseitigt. Es gibt aber nicht nur eine Methode die angewandt wird, sondern eine Reihe von Modifikationen. Der Zeitpunkt, die oben erwähnte O-

peration durchzuführen, ist meistens nach Abschluss des Wachstums – außer bei Vorliegen einer extremen Ungleichheit des Bisses. Von einer frühen Operation erhoffte Mann sich einen Erfolg durch Anregung des normalen Wachstums und der Entwicklung.

Die mandibuläre Retrognathie ist wesentlich häufiger als die mandibuläre Prognathie [**Cutting et al 1986**]. Eine Übersicht der Literatur zeigt zunächst Stufen-Osteotomien des Unterkieferkörpers sowie horizontale und schräge Osteotomien des Ramus, gefolgt von umgekehrten L- und C-Osteotomien sowie der sagittalen Osteotomie [**Fox et al 1976**].

5. DISTRAKTIONS-OSTEOGENESE

Distraktions-Osteogenese, eine Methode zur Bildung neuer Knochen durch Kallusdistraction, wurde erstmals von *Codivilla* beschrieben [**Codivilla 1905**]. Die Weiterentwicklung dieser Idee wurde von Ilizarov verfolgt [**Ilizarov 1952, 1954**]. Er stellte fest, dass lebendiges Gewebe unter mechanischem Stress die Fähigkeit besitzt, sich in die Richtung dieses Stresses zu bewegen, die sogenannte "organische Regeneration" von Muskeln, Knochen, Nerven, Blutgefäßen und Haut. Knöcherner Verlängerung durch stufenweise Distraction ist mittlerweile bekannt, und standardisierte Prozederes wurden zur Verlängerung der Langknochen der Extremitäten entwickelt. 1992 haben *Mc Carthy et al.* über die ersten klinischen Fälle der Unterkieferverlängerung eines Menschen mittels eines extern angebrachten Gerätes in Nagers- Syndrom und hemifazialen Mikrosomien berichtet [**Mc Carthy et al. 1992**].

5.1 HISTORISCHE ASPEKTE

1951 entwickelte *Gavriil Abramovich Ilizarov* in Kurgan/UDSSR eine Technik sowie ein Gerät zur Behandlung komplizierter Frakturen und Pseudarthrosen der Röhrenknochen. Das Gerät bestand aus zwei Kirschnerdrahtbögen, die über metallene Stäbe miteinander verbunden waren [Ilizarov 1952, 1954]. Trotz guter Erfolge wurde er von den meisten Kollegen ignoriert, beharrte aber auf der Verwendung des Gerätes und berichtete 1960 über die erste Verlängerung eines Unterschenkelknochens von bis zu 10 cm [Ilizarov, 1962]. Danach etablierte er ein Labor und begann die experimentelle Arbeit, verbesserte und verfeinerte das Gerät, und erweiterte somit die Indikation zur Anwendung seiner Erfindung.

Erst nachdem er einem namhaften sowjetischen Sportler [nach 14 anderswo durchgeführten gescheiterten Operationen] mittels Distraction und Cortikotomie half, wurde ihm großes nationales Ansehen zuteil. Internationales Ansehen kam dann in den 80-er Jahren, als Orthopäden aus Italien und anderen europäischen Ländern seine Methode anwandten.

Im Prinzip postulierte er folgende Kernpunkte seiner Methode:

- Erhaltung des Periosts, Endosts und Knochenmarks bei der Kortikotomie ist wichtig für die neuen Knochenbildung während der Verlängerung und Korrektur der Deformitäten.
- Mittels einer stabilen externen Fixation wird sich Neuknochen bilden ohne fibröse oder knorpelige Gewebszwischenphase.
- Eine Verzögerung vor der Phase der Distraction erlaubt die erste Stufe der Frakturheilung.

-
- Langsame schrittweise Distraction erzeugt Stressfaktoren im Knochen und erlaubt Osteogenese in der sich langsam erweiternden Lücke.
 - Dieser Neuknochen modelliert sich rasch und passt sich durch proliferative und biosynthetische Aktivität der Struktur des Knochens an.
 - Passive Bewegung des Beines während der externen Fixation stimuliert Kallusbildung und Ossifikation des regenerierenden Knochens.

Ilizarov demonstrierte, dass sich Gewebe unter Stress mit entsprechender Veränderung der Muskeln, Knochen, Nerven, Blutgefäße und der Haut in Richtung dieses Stresses bewegt. Die oben erwähnten Beobachtungen wurden Grundpfeiler zur Verlängerung von kleinen Röhrenknochen der Hand und ca. 32 Jahre später für die Unterkiefer- und Mittelgesichts-Distraction.

5.2 EXPERIMENTELLE GRUNDLAGEN

Erst 1973 verwendeten *Snyder et al.* dieses Prinzip der Distraction eines Röhrenknochens am membranen Unterkieferknochen eines Hundes [**Snyder 1973**]. Sie schlugen diese Behandlungsmöglichkeit auch beim Menschen mit angeborenen Missbildungen des Unterkiefers oder nach Traumata vor. *Michieli* und *Miotti* wiederholten diese Arbeit durch Verwendung eines enoralen Gerätes [**Michaelis et al 1990**].

Karaharju-Swanto et al. stellten ein Gerät zur Verlängerung vor, das extern an dem Ramus mandibularis bei Schafen fixiert wurde [**Karaharju-Swanto et al 1990**]. *Karp et al.* versuchten, dieses Prinzip durch

Verwendung eines Gerätes bei Hunden zu bestätigen [Karp et al 1990]. Komuro et al. untersuchten die mikromorphologischen Aspekte der Distraktions-Osteogenese des Unterkiefers eines Kaninchens. Dabei demonstrierten sie, dass binnen acht bis zehn Wochen nach Beendigung der Distraktion sowohl eine endochondrale als auch intramembranöse Ossifikation mit Bildung von kortikalem Knochen stattfand [Komuro et al 1994]. Constantino et al. berichteten über eine segmentierte Unterkiefer-Regeneration mittels bifokaler Distraktions-Osteogenese nach Bildung eines segmentären Defektes bei einem Hund [Constantino et al 1994].

1992 berichteten Mc Carthy et al. [McCarthy et al 1992] – nach der Methode von Ilizarov [Ilizarov 1989] – über die ersten Ergebnisse der Distraktion von vier menschlichen Unterkiefern mittels eines externen Gerätes jenseits der Osteotomiestelle – jeweils mit zwei Stiften auf beiden Seiten. Molina und Ortiz-Monasterio gute zeigten Resultate einer Distraktion auf beiden Seiten der Osteotomiestelle mit je einem Stift [Molina et al 1995].

6. Problemstellung

Die Optionen einer Behandlung nach der Diagnose einer Kraniosynostose oder kraniofazialen Dyostose wird sehr früh definiert. Bei zwingender Indikation muss die Operation relativ zügig erfolgen; andernfalls wird zwischen dem sechsten und neunten Lebensmonat operiert. Das wichtigste Ziel ist, dem wachsenden Hirn Platz zu bieten und die normal angelegte Intelligenz nicht zu benachteiligen. Ein fortschreitendes Papillenödem gilt z. B. als absolute Indikation für eine chirurgische Intervention. Andere Folgen einer Krani-

osynostose sind bereits erwähnt worden. Isolierte Kraniosynostosen können Perfusionsdefekte des Hirns verursachen und damit nicht nur funktionelle, sondern auch Entwicklungsstörungen begünstigen [David et al 1996].



Abb: 6:

Säugling [4½ Monate] mit Apert-Syndrom vor der Operation. Typische Facies mit obligater Syndaktylie der Langfinger. Die Stirn ist breit, flach und retrudiert mit deutlich hervorstehenden Bulbi infolge der Abflachung der knöchernen Orbitae. Das Mittelgesicht ist ebenfalls retrudiert.

Sie stellen somit eine Indikation zur frühzeitigen chirurgischen Interven-

tion dar. Die Faziokranio-Synostose bereitet ein weiteres Problem, da nicht nur die Kraniosynostose, sondern auch das Mittelgesicht behandelt werden muss.

Falls sich eine Kraniosynostose bzw. Faziokranio-Synostose erst im späten Kindesalter [die meisten Kraniosynostosen zeigen sich vor dem fünften Lebensjahr] oder Erwachsenenalter zeigt ist die Indikation für eine operative Korrektur kritisch zu stellen. Funktionelle Verschlechterungen sind kaum zu erwarten. Die Indikation zur Operation in diesen Fällen ist eher als "kosmetisch" einzustufen.

Der vorzeitige Verschluss von kraniofazialen Nähten sowie die Synchondrosen behindert die normale Entwicklung und Verschiebung zwischen den beteiligten Knochen und ist ein ernstzunehmendes klinisches Problem. Die chirurgische Behandlung ist fast unumgänglich, um pathologische Veränderungen des wachsenden Hirns und der Hirnnerven zu verhindern. Die Rehabilitation dieser Patienten wurde durch die Arbeit von *Paul Tessier* [**Tessier 1967, 1971**] ermöglicht.

Seit ungefähr 20 Jahren ist allgemein anerkannt, dass die Erstversorgung von kraniofazialen Dysostosen im Säuglings- oder Kleinkindesalter stattfinden soll [**Marchac 1978, Mc Carthy 1978**]. Diese Behandlung beinhaltet die frontoorbitale Mobilisation – ein Eingriff, der mit verminderter Morbidität und einer deutlichen Besserung der frontoorbitalen Form verbunden ist.

Bei syndromischen Kraniofazialstenosen ist nicht nur die Kalotte, sondern auch das Mittelgesicht im Sinne der Mittelgesichts-Retrusion und eines variablen Exorbitismus betroffen. Die Behandlung solcher Fälle ist bisher in einer Sitzung durchgeführt worden, und dabei wurde nicht

nur eine frontoorbitale Mobilisation durchgeführt, sondern auch das Mittelgesicht verschoben [**Tessier 1971; Ortiz-Monasterio 1978; Mühlbauer 1983; Mühling 1986, 1987**]. Selbst diese Methode hat aber gewisse Nachteile – der Vorschub ist lediglich horizontal, und der offene Biss wird dadurch nicht korrigiert. Die Operation ist durch den damit verbundenen Blutverlust sehr risikoreich und darüber hinaus auch zeitintensiv; das Infektionsrisiko ist durch die mögliche Verbindung der vorderen Schädelgrube zu den Fossae nasales erhöht. Trotz der üblichen intraoperativen Mittelgesichtsmobilisation und durch den Vorschub [Le Fort III oder Monobloc im Säuglings- oder Kleinkindesalter] führen die angeborenen und genetisch gesteuerten Wachstumsstörungen zur Mittelgesichtshypoplasie und maxillo-mandibulären Insuffizienz.

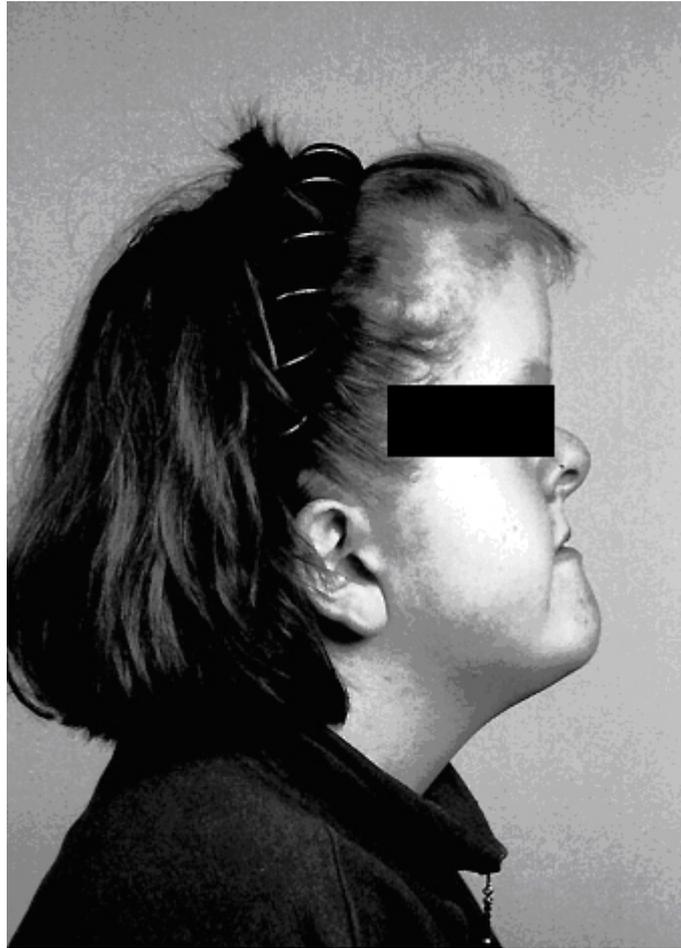


Abb. 7:

älteres Mädchen [12 Jahre] mit Apert-Syndrom. Trotz frühzeitiger frontoorbitaler Gesichtsmobilisation beidseits deutliche Retrusion des Mittelgesichts und typische Facies.



Abb. 8 :
Frontalansicht des gleichen Mädchens von Abb. 7.

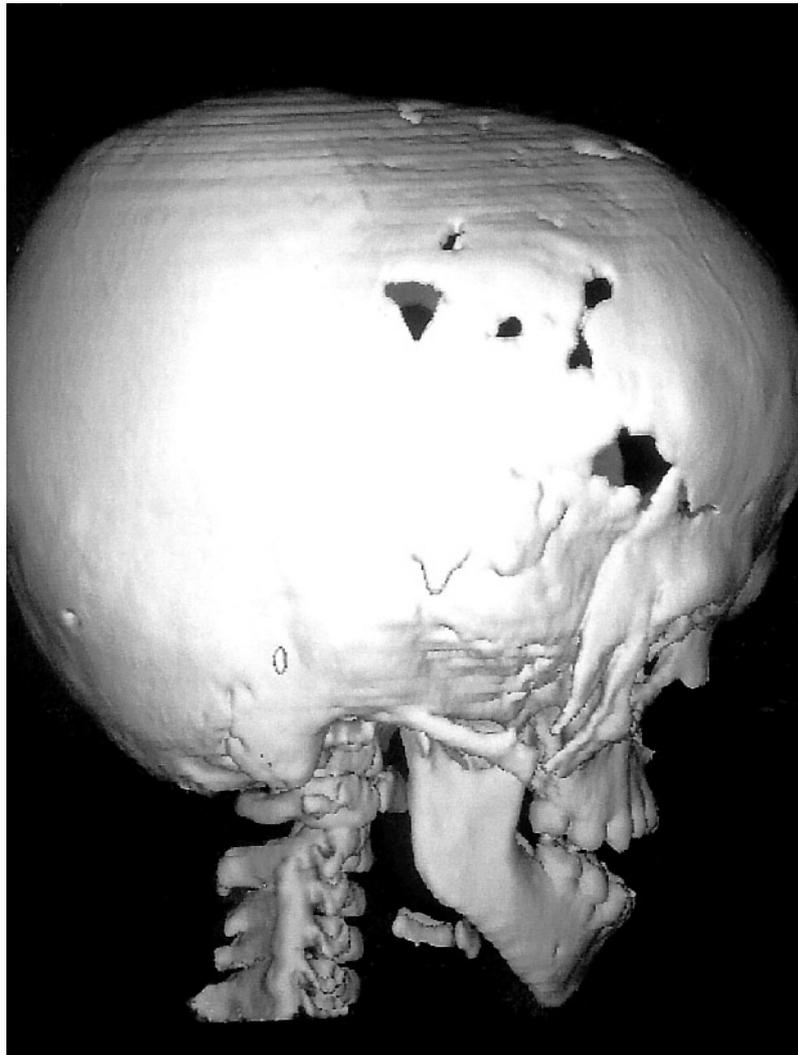


Abb. 9:

Seitliche 3 D-CT-Aufnahme eines voroperierten Kindes mit Apert-Syndrom. Trotz erfolgter fronto-orbitaler Gesichts-Mobilisation im Säuglingsalter ist kein großes Wachstum im retrudierten Mittelgesicht zu verzeichnen. Es besteht ein deutlich offener Biss als Spiegel der Unterentwicklung des Mittelgesichts.

Klinische Studien bestätigten, dass eine signifikante Anzahl von Kindern in der Adoleszenz erneut einer sekundären Mittelgesichtsmobilisation unterzogen werden müssen [Whitaker 1987; Mc Carthy et al 1993]
Die in Kapitel 6.2 erwähnten Entwicklungen in der Unterkieferdistraction zeigen die Verfeinerung und Miniaturisierung der Geräte. Zunächst

starr, extern angelegt und monodirektional, folgten bald darauf kleinere enoral angebrachte bidirektionale Geräte. Der Vorteil von letzteren ist deutlich. Extern angelegte Geräte am Unterkiefer verursachten unansehnliche Narben, das Problem der zusätzlichen Verletzung des N. facialis ist zwar nirgendwo belegt, jedoch nicht von der Hand zu weisen. Die Geräte/Stifte waren grob und damit die Patienten- und elterliche Compliance strapaziert. Mit der Entwicklung kleinerer enoraler Geräte entstanden keine äußeren Narben. Eine eventuelle Schädigung des N. facialis blieb aus. Die Ergebnisse wurden weiter verbessert durch dreidimensionale Operationsplanungen unter Verwendung von medizinischen Rapidprototyping Modellen [Zeilhofer 1997,1998].

Die Überlegung bei der Entwicklung eines neuen Mittelgesichts-Distraktors stützte sich auf den Gedanken Ilizarovs. Das Gerät sollte keine zusätzlichen Narben verursachen, kosmetisch möglichst wenig auffallen und fast im gesamten Verlauf subkutan lagern, um das Infektionsrisiko und die Möglichkeit einer Verletzung zu minimieren. Das Problem der erneuten Retrusion sollte verhindert werden, indem ein kontinuierlicher dynamischer inkrementaler Mittelgesichtsvorschub geleistet wird – dynamisch, weil das Gerät zu jedem Zeitpunkt selbständiges Wachstum nicht verhindern darf. Der Vorteil eines inkrementalen Vorschubs besteht darin, dass die Weichteile bei einer langsamen Dehnung weniger Resistenz bieten im Gegensatz zu der Problematik nach der knöchernen Mobilisierung nach Osteotomien, bei denen Rezidive häufig auftreten, z. B. bei der Monobloc-Operation, wo die Weichteile sich ab einer gewissen Distanz in einer Sitzung kaum mehr bewegen sowie sich adaptieren und remodellieren lassen. Dadurch sollte auch eine Verbesserung der Nasenatmung und der Bissverhältnisse erzielt werden.

Während der ersten zwei Lebensjahre erreichen wir etwa 50% unserer Erwachsenen Größe und in den ersten acht Lebensjahren wächst das Hirn eines Menschen bis zu 95% der Größe eines Erwachsenen. Der Kopfumfang von ca. 35 cm bei Geburt erweitert sich um 5 cm in den ersten vier Lebensmonaten und um 10 cm im ersten Lebensjahr. Es kommen nur noch 10 cm Umfang zwischen dem ersten Lebensjahr und den Erwachsenen Alter dazu [Ranly 1988].

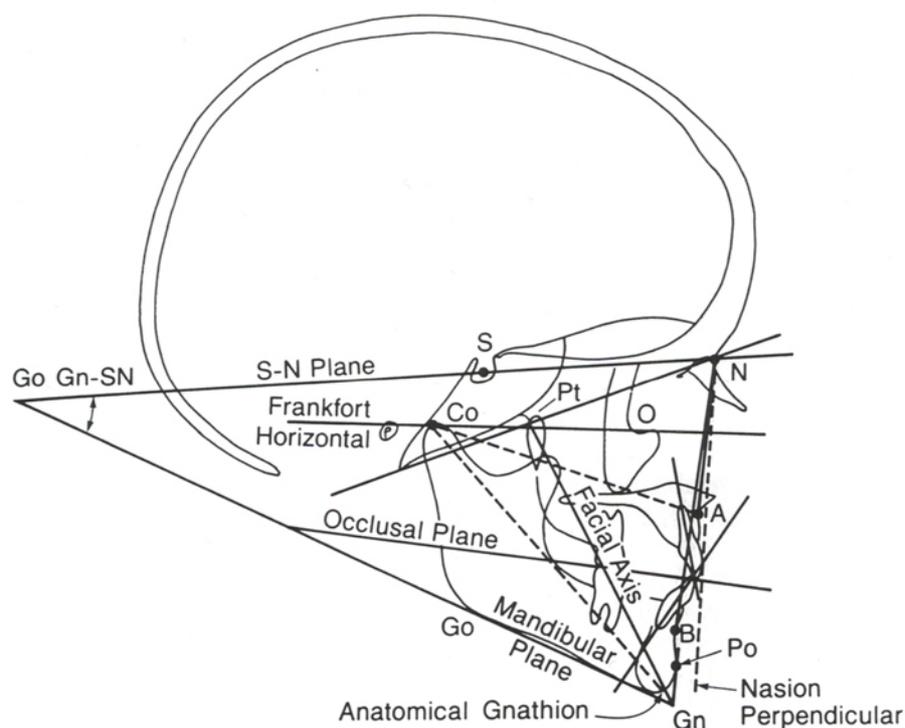


Abb. 10:

verschiedene wichtige Kephalemtrische Merkmale [aus „A synopsis of Craniofacial Growth“, 2nd Edition, Don M. Ranly, 1988]

Dieses frühe Wachstum des Hirns und somit der Kalotte sowie Schä-

delbasis spielt eine wichtige Rolle in der diagnostischen Kephalmetrie, da die Schädelbasis sehr früh Referenzpunkte bietet, die benutzt werden können, um Gesichtswachstum und Form einzuschätzen. Um tatsächliches Wachstum während des Vorschubs im Bereich des Oberkiefers zu dokumentieren, musste ich mich auf kephalometrische Referenzpunkte stützen – in diesen Fällen der SNA-Winkel: Sella turcica [S] – Nasion [N] – A Punkt [A]. Der ideale Winkel von 82° wird als eine Konstante in der Natur allgemein anerkannt und variiert um höchstens ca. 1° bis zum erwachsenen Alter [**Ranly 1988**]

Der Zeitpunkt des Einsatzes eines solchen Gerätes schien auch im Säuglingsalter zwischen dem sechsten und neunten Lebensmonat, zusammen mit der Durchführen des kraniofazialen Eingriffes, sinnvoll. Die Änderung der Schädelform, infolge der Fronto-orbitalen-Mobilisation zuzüglich eine anschließende schrittweise Mittelgesichtsdistraction war für die Eltern und auch für den behandelnden Chirurgen logistisch am einfachsten. Knochenneubildung sowie Osteonegenese finden parallel statt und begünstigen das Endergebnis.

Das die genetisch gesteuerte Unterentwicklung des Mittelgesichts dabei eine wichtige Rolle spielte, war dadurch belegt, dass die anhaltende Wachstumsstörung bei den Faziokranio-Synostosen trotz frühzeitiger Lösung, Mobilisierung und Vorschub im Säuglings- oder Kindesalter zu persistierender Mittelgesichts Retrusion und intermaxillärer Ungleichheit führte [**Mc Carthy et al 1995**]. Standardisierte Methoden in der Technik der Behandlung und bezüglich des Zeitpunktes der Operation werden immer noch kontrovers diskutiert und weisen auf die bisher unzufriedenstellenden Ergebnisse hin.

Das entwickelte Gerät soll für einen kontinuierlichen inkrementalen dynamischen Vorschub des Mittelgesichtes sorgen. Somit wird das fehlende Wachstum im Mittelgesicht ersetzt und unterstützt, um ein möglichst normales Aussehen zu erzielen. Nebenbei werden dann auch die Probleme der Einengung in den oberen Atemwege sowie die Bissverhältnisse gleichzeitig behandelt.

7 MATERIAL

7.1 DISTRAKTIONSGERÄT

Ein Mittelgesichts-Distraktionsgerät zum kontinuierlichen inkrementalen Mittelgesichtsvorschub wurde vom Verfasser mit Hilfe eines Zahntechnikers entwickelt.

Das Distraktionsgerät besteht aus drei Teilen: Einem vorderen Teil ohne sowie einem hinteren Teil mit Gewinde, wobei sich die Spindel, die die vorderen und hinteren Teile miteinander verbindet, bewegt. Der vordere Teil des Gerätes gleitet auf die Stange, die im vorderen Anteil kein Gewinde enthält und somit nicht nur eine mechanische Distraktion, sondern auch dynamisches Wachstum ermöglicht.

Die Aktivierung des Gerätes erfolgt unter Zuhilfenahme eines Spezialschraubenziehers über eine Öffnung am dorsalen Ende des Gerätes. Eine komplette Umdrehungen der Spindel bewegt den vorderen Teil des Gerätes 1 mm nach vorne und ermöglicht damit eine kontrollierbare mechanische inkrementale Distraktion. Der hintere Teil des Gerätes wird über eine Länge von ca. 1 cm durch die Haut ausgeleitet, sodass die Aktivierung ambulant durchgeführt werden kann.

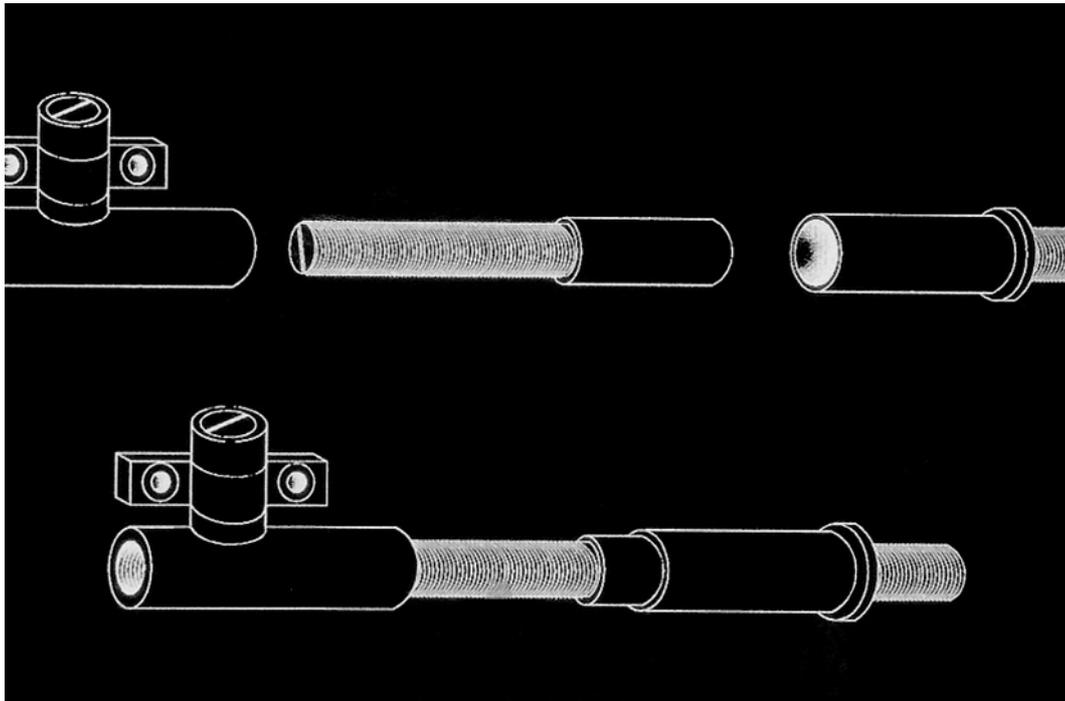


Abb.11:

schematische Darstellung des Aufbaus des Distractionsgerätes, bestehend aus drei Teilen: Einem vorderen Teil ohne, sowie einem hinteren Teil mit Gewinde, wobei sich die Spindel, die die vorderen und hinteren Teile miteinander verbindet bewegt. Der vordere Teil des Gerätes gleitet auf die Stange, die im vorderen Anteil kein Gewinde enthält und somit nicht nur eine mechanische Distraction, sondern auch dynamisches Wachstum ermöglicht.

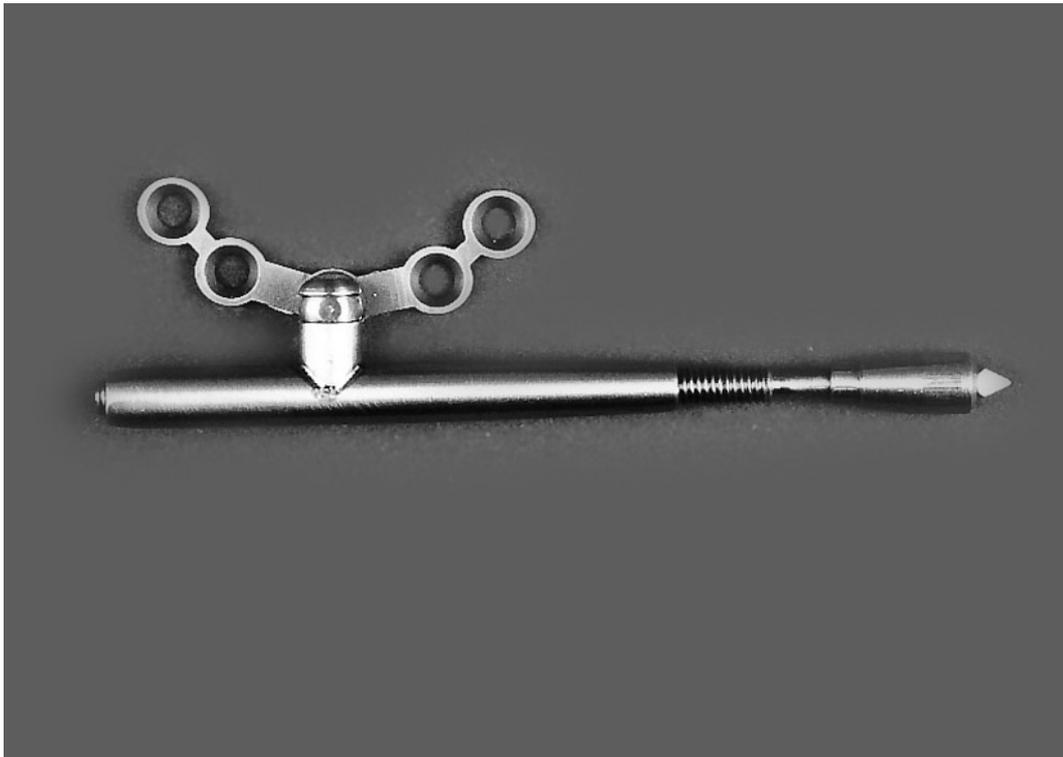


Abb. 12:

Das fertig zusammengestellte Distraktionsgerät.

Das Gerät wurde in dieser Form in Deutschland und USA zum Patent angemeldet und angenommen [Deutsches Patent:4316794].

7.2 DYNAMISCHE MINIPLATTE

Es wäre nicht logisch die Distraction durchzuführen und dabei eine stabile, rigide Fixation der Orbitae und Stirnpartie anzubringen. Gewünscht wäre, dass die Einheit Stirn-Obere Orbitae und Mittelgesicht unmittelbar nach der Operation stabil fixiert wird aber, dass sich diese Einheit unter der Distraction gleichmässig nach vorne bewegen kann. Die Aufgabe der dynamischen Miniplatte besteht darin, das Er-

gebnis der Operation [den Vorschub] stabil zu fixieren und dabei das Knochenwachstum ungehindert in eine durch die Vorrichtung vorgegebene Richtung zu ermöglichen.

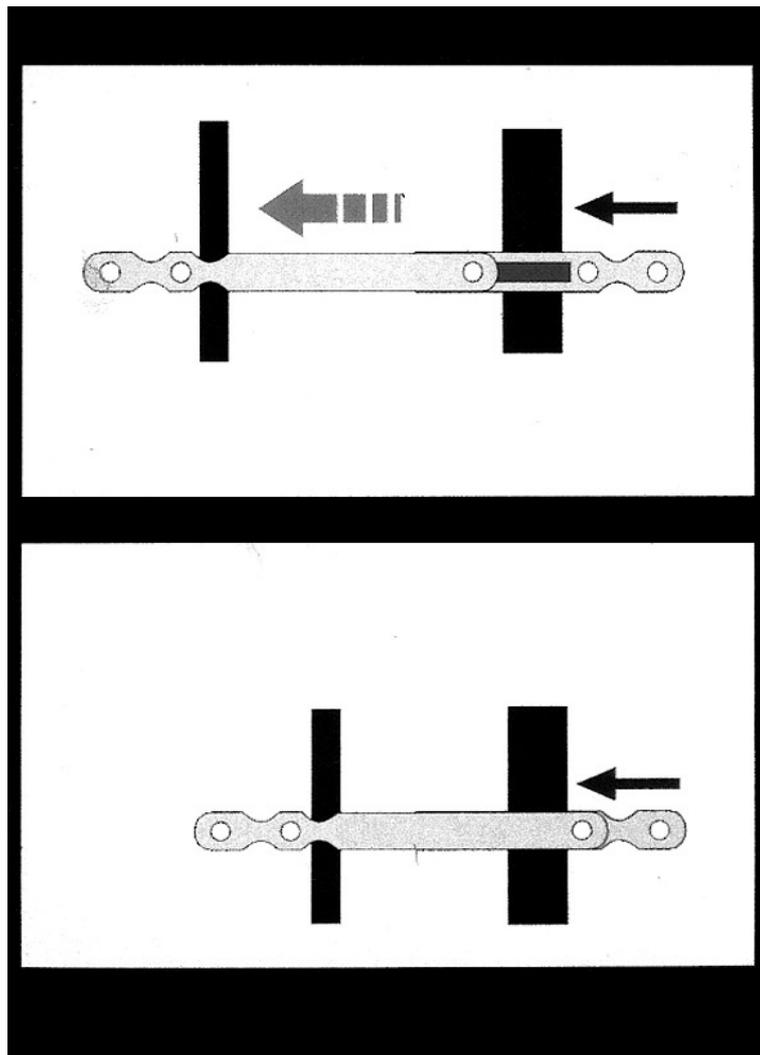


Abb.13:
schematische Darstellung der dynamischen Miniplatte.

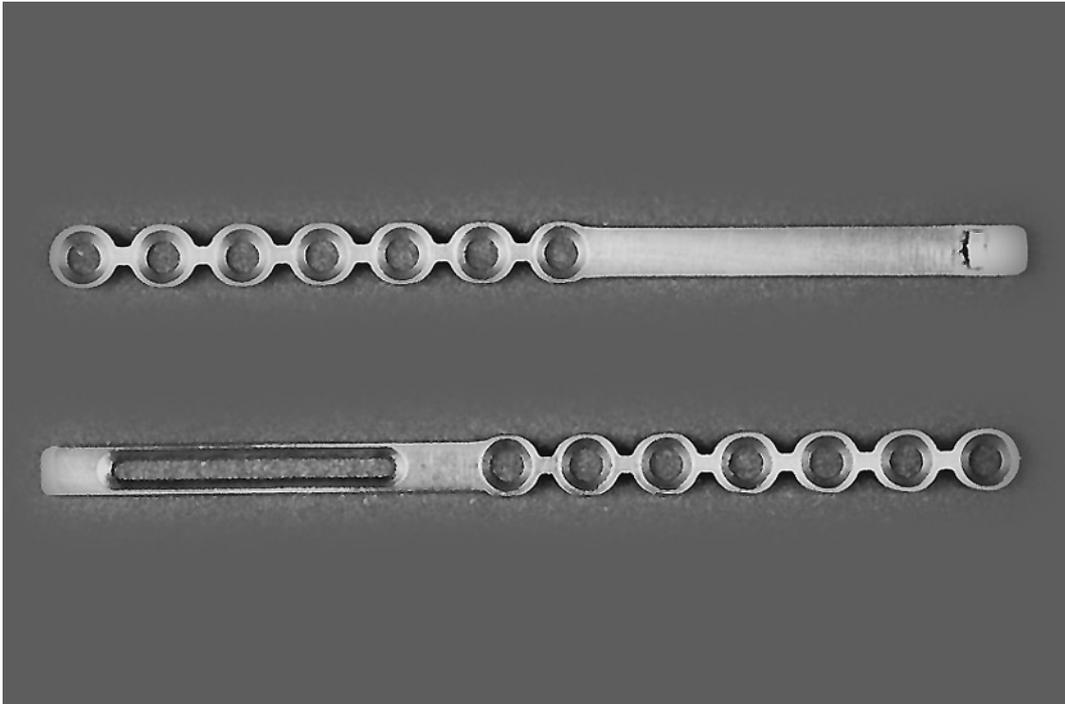


Abb. 14:
Die fertiggestellte dynamische Miniplatte.

Die dynamische Miniplatte wurde ebenfalls in dieser Form in Deutschland und den USA zum Patent angemeldet und angenommen [Deutsches Patent: P4340398].

8. METHODIK UND PATIENTENGUT

8.1 OP-TECHNIKEN

8.1.1 FRONTOORBITALE MOBILISATION

8.1.2 FRONTOORBITALE-FAZIALE MOBILISATION

8.1.1 TECHNIK DER FRONTOORBITALEN MOBILISATION [MONOBLOC-OP]

Nach orotrachealer Intubation wird eine bilaterale Koronar-Inzision mit Hebung des vorderen Skalp-Lappens durchgeführt. Die Dissektion erfolgt in einer subperiostalen Schicht über der Stirn und kranial, lateral und medial der beiden Orbitae und weiter unter der oberflächlichen Schicht der tiefen Temporalfascie mit Darstellung der beiden Jochbögen lateral sowie des Oberkiefers. Über eine subziliare Inzision am Unterlid wird der Zugang zum Orbitaboden und medialen Orbitawand gewährt. Die subperiostale Freilegung der Orbitae ist damit abgeschlossen.

Danach erfolgt die bilaterale Kraniotomie mit Ablösung der Stirnknochen von der Dura. Die beiden Jochbögen wurden durchtrennt und es folgte eine zirkuläre Orbitotomie. Nach Trennung des knöchernen Nasenseptums von der Schädelbasis sowie einer pterygopalatinen Mobilisation wird das Mittelgesicht vorgeschoben.

8.1.2 TECHNIK DER FRONTOORBITALEN MOBILISATION MIT EINSATZ DER DISTRAKTIONS-GERÄTE

Diese Technik ist der oben beschriebenen sehr ähnlich. Folgende chirurgische Maßnahmen werden jedoch **nicht** angewandt:

Pterygomaxilläre Mobilisation und Osteotomie der unteren Hälfte bei-

der Orbitae und besonders wichtig, der beiden Jochbögen.

8.2 IMPLANTATIONSVERFAHREN DER MITTELGESICHTS-DISTRAKTOREN UND DYNAMISCHEN MINIPLATTEN

Es werden jeweils zwei Distraktionsgeräte, rechts und links, zur Distraktion des Mittelgesichts verwendet.

Der vordere Teil des Distraktors wird auf beiden Seiten hinter dem Jochbogen fixiert. Der hintere Teil wird auf beiden Seiten am Os temporale angebracht und mittels Minischrauben fixiert. Das Gerät bewegt sich in der horizontalen Ebene über ein Gelenk, das am hinteren Teil des Gerätes befestigt ist, kann sich aber auch in der vertikalen Ebene nach oben und unten bewegen.

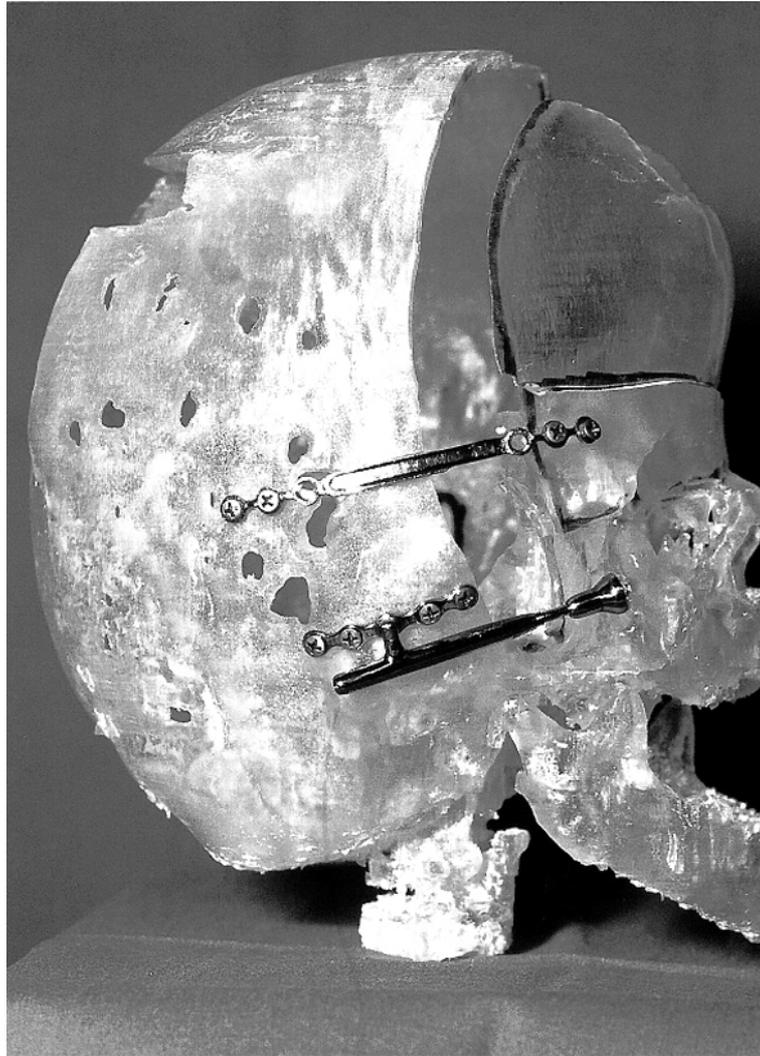


Abb.15:

simulierte Implantation einer dynamischen Miniplatte (oben) und ein Distraktionsgerät (unten) unter Verwendung eines Stereolithographischen Modells.



Abb. 16:

Intraoperative Darstellung einer dynamischen Miniplatte, vorne Fixation zur supraorbitalen Spange und nach Koronarnahrtresektion, Fixation zum Os temporale.

**Abb. 17 :**

Darstellung des Distraktors mit dem vorderen Ende angebracht hinter dem Jochbogen. Dorsal – jenseits der Osteotomie und Nahtresektions-Linie ist der Aktivierungsteil im Os temporalis fixiert.

Die Distraction beginnt eine Woche nach der Operation und wird täglich für die Dauer von zwei bis drei Wochen fortgesetzt. Am Ende der Distaktionszeit werden die Geräte für weitere drei Monate in situ belassen und danach entfernt.

Zwei dynamische Miniplatten jeweils links und rechts werden nach Rekonstruktion der beiden Stirnhälften auf die vorgeschobenen Orbitahälften in so eine Weise angebracht, dass das Ergebnis stabil gehalten wird. Spontanes Wachstum oder Bewegung der Orbitahälften unter der Distraction ermöglichen ein Gleiten der Stangen ineinander [Siehe Abb.: 18/19] sodass sie auseinandergleiten.

8.3 PATIENTENGUT

Ab Mai 1993 bis Juli 1994 kamen insgesamt zehn Säuglinge mit Apert-Syndrom in einem durchschnittlichen Alter von 6,8 Monaten zur chirurgischen kraniofazialen Versorgung.

Tabelle 2 :
Mittelgesichts-Distraktion

Fallzahl [n], Alter [Monate] sowie Aufteilung in Art des Eingriffes

<i>Fälle mit Apert Syndrom</i>	<i>n = 10</i>
<i>Mittelwert des Alters bei OP [Monate]</i>	<i>n = 6,8</i>
<i>Fronto-orbito-faciale Mobilisation [Monobloc]</i>	<i>n = 4</i>
<i>Frontoorbitale Mobilisation</i>	<i>n = 6</i>

Die Diagnose eines Apert-Syndroms wurde anhand einer beidseitigen Koronarnaht-synostose und die obligate Extremitäten-Syndaktylie klinisch gestellt. Röntgenologische Aufnahmen bestätigten die beidseitige Koronarnaht-synostose.

Alle zehn Kinder wurden in der Kinderchirurgischen Abteilung des Krankenhauses München- Schwabing [Leiter: Prof. Dr. med. Frank Höpner] präoperativ aufgenommen.

Es fand eine Augen- und HNO-ärztliche Untersuchung statt. Ferner wurde eine präoperative Röntgenaufnahme des Schädels in zwei Ebenen und

eine Computertomographie des Schädels mit 3D-Rekonstruktion durchgeführt.

8.4 Untersuchungsmethoden

Die postoperative Entwicklung des Mittelgesichts von zehn Kindern mit syndromischen prämaternen Synostosen der Schädelnähte sowie Mittelgesichts Retrusion, die in der Zeit von Mai 1993 bis Juli 1994 einer kraniofazialen Operation mit Einsetzung jeweils zweier Distraktionsgeräte unterzogen wurden, wurden untersucht und ausgewertet.

Die ersten 3 Fälle stellten eine Weltneuheit dar und es konnte zuerst keine feste Behandlungsprotokoll festgelegt werden, ausser die Bereits vorhandenen Protokolle von Unterkieferdistraktionen. Unsicherheiten über den Zeitpunkt des Beginns der Distraktion, wie häufig und wieviele Intervalle liessen uns nur sehr zögerlich beginnen. Wie wurden die Knochen am Jochbogen reagieren mit Beginn der Distraktion? Wurde überhaupt eine Distraktion möglich sein, oder wurden die Geräte einfach durch den Jochbogenmassiv perforieren? Wurden die kleinen Minischrauben die entfachten Kräfte der Distraktion standhalten? Es gab keine Perforationen oder Dislokationen von Geräten in diesen ersten Fällen, die Minischrauben, die die Verankerung sicherten, waren fest und hielten Stand. Beim vierten Fall waren aber die oben erwähnten Unsicherheiten beseitigt bis auf die Tatsache, dass immer noch eine Monobloc-Operation mit Osteotomie der beiden Jochbögen vorgenommen wurde. Warum die Osteotomie der Jochbögen? In allen Fällen wo keine Osteotomie der Jochbögen durchgeführt wurde sahen wir in den späteren CT Kontrollen eine neoosteogenese mit Verlängerung und Kräftigung der Knochen. (siehe Abb. 21) Am Anfang war es mir nicht klar, dass auf die Erkenntnisse des Ilizarov letztendlich auch vertraut werden konnte und dass die Osteotomie gar nicht not-

wendig war. In den letzten sechs Fällen wurde eine Standardbehandlung mit einer fronto-orbitalen Mobilisation **ohne** Osteotomie der Jochbögen sowie Distraction vorgenommen.

Die 10 klinischen Fälle können wie folgt beschrieben werden:

FALL 1

Mittelgesichts-Distraction wurde einen Monat nach fronto-orbitofazialer Mobilisation [Monobloc-Operation] begonnen und die Geräte fünfmal re., und viermal li. (unterschiedlich wegen der subjektiven Empfindung des Ausgangs der Distraction) mit jeweils zwei Umdrehungen in den verbleibenden vier Monaten aktiviert. Die Distractiongeräte wurden im sechsten Monat entfernt.

FALL 2

Mittelgesichts-Distraction wurde einen Monat nach fronto-orbitofazialer Mobilisation [Monobloc Operation] begonnen und die Geräte siebenmal , mit jeweils zwei Umdrehungen, in den verbleibenden sieben Monaten aktiviert. Die Distractiongeräte wurden im neunten Monat (so spät wegen dauernden Infektionen die eine Narkose unmöglich machte) entfernt.

FALL 3

Mittelgesichts-Distraction wurde einen Monat nach fronto-orbitofazialer Mobilisation [Monobloc-Operation] begonnen und die Geräte siebenmal, mit jeweils zwei Umdrehungen, in den verbleibenden acht Monaten aktiviert. Die Distractiongeräte wurden im zehnten Monat , auch wegen Infektionen, entfernt.

Tabelle 3:

Mittelgesichts-Distraktion (Monate)

FALL	MONATE										
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	ENTFERNUNG	
1		5 x rechts 4 x links									6
2		7x rechts und links									9
3		7x rechts und links									10

FALL 4

Mittelgesichts-Distraktion wurde eine Woche nach fronto-orbito-fazialer Mobilisation [Monobloc Operation] begonnen und die Geräte 14 Tage hintereinander aktiviert [eine Gesamtdistraktion von 20 mm bds.]. Die Distraktionsgeräte wurden drei Monate nach erfolgter Operation entfernt.

FÄLLE 5 BIS 10

Mittelgesichts Distraktion wurde eine Woche nach einer frontoorbitaler Mobilisation **ohne Jochbögen-Osteotomien** begonnen, bis auf die Fälle 7 und 8 wo erst nach 14 Tagen mit der Distraktion begonnen wurde. Die Geräte wurden 14 Tage hintereinander aktiviert [die jeweiligen Distraktionen können der Tabelle entnommen werden] und in fast allen Fällen drei Monate nach erfolgter Operation entfernt.

Tabelle 4:
Mittelgesichts-Distraktion (Wochen)

FALL	Wochen nach Durchführung der Operation														Entfernung
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	
4															12
5															14
6															13
7															14
8															12
9															12
10															12

Tabelle5:

Fall	INTRAOPERATIVER CRANIO-ORBITALER VORSCHUB [MM]	POSTOPERATIVE MITTELGESICHTS-DISTRAKTION [MM]	
		Rechts	Links
1	20	10	8
2	20	14	14
3	20	14	14
4	15	20	20
5	20	16	14
6	25	14	17
7	25	22	12
8	20	7	13
9	25	15	15
10	20	16	16
\bar{x}	21,0	14,8	14,3

Zur Feststellung der SNA-Winkel wurden bei zehn Apert-Fällen praeoperativ und ein Jahr postoperativ kephalometrische Untersuchungen durchgeführt. Die Kontrollgruppe zeigte zehn Apert-Fälle nach Monobloc-Operation ohne Distraction. In dieser Gruppe wurde die gleiche Auswertung praeoperativ und ein Jahr postoperativ vorgenommen.

STATISTIK

Die beiden Fallgruppen wurden hinsichtlich der Differenzen zwischen dem SNA-Winkel präoperativ und ein Jahr postoperativ verglichen. Dazu wurde der Rangsummentest von Wilcoxon [für unabhängige Stichproben] verwendet [**Lothar Sachs 1997**] und mit Hilfe der SAS-Prozedur NPAR1WAY berechnet [**SAS 1999**].

9. Ergebnisse

TABELLE 6:

KEPHALOMETRISCHE AUSWERTUNG [SNA-WINKEL] IN DEN 10 FÄLLEN
NACH KRANIOFAZIALER OPERATION MIT MITTELGESICHTS-DISTRAKTION

Fall	SNA-WINKEL MIT DISTRAKTION	
	<i>präoperativ</i>	<i>1 Jahr postoperativ</i>
1	70	80
2	72	80
3	72	80
4	65	78
5	74	85
6	70	82
7	66	82
8	72	80
9	68	80
10	74	82
\bar{x}	70,3	80,9

Tabelle7:

**KEPHALOMETRISCHE AUWERTUNG [SNA-WINKEL]
IN DER KONTROLLGRUPPE [MONOBLOC-OP OHNE DISTRAKTION]**

Fall	SNA-WINKEL OHNE DISTRAKTION	
	<i>präoperativ</i>	<i>1 Jahr postoperativ</i>
1	76	76
2	70	70
3	78	76
4	68	72
5	72	65
6	74	70
7	80	78
8	76	74
9	72	76
10	68	74
\bar{x}	73,4	73,1

In der Gruppe [Tabelle 5] mit Mittelgesichts-Distraktion betrug der Durchschnitt des frontoorbitalen Vorschubs während der Operation 21 mm, durch weitere Distraktion postoperativ wurde noch einmal eine durchschnittliche Distraktion von 14,8 mm rechts und 14,3 mm links erreicht.

Die Resultate einer Gruppe von zehn Kindern ein Jahr nach kraniofazi-

aler Operation **mit** Mittelgesichts-Distraktion [Tabelle 6] wurden einer Gruppe von zehn Kindern nach erfolgter Monoblock Operation **ohne** Mittelgesichts-Distraktion [Tabelle 7] gegenübergestellt, und die SNA-Winkelmessung verglichen.

STATISTISCHE AUSWERTUNG

Der Wilcoxon-Test bestätigt statistisch, was sich bereits aus den in den Tabellen 2 und 3 dargestellten Messungen ablesen lässt: Bei den Fällen ist durchweg eine positive Veränderung/Zunahme des SNA-Winkels vom prä- zum [einjährig] postoperativen Zustand zu verzeichnen, wohingegen bei den Kontrollen keine oder geringe Veränderungen in beide Richtungen [Zunahme und Abnahme] festgestellt wurden. Damit kann die Nullhypothese, die besagt, dass die beiden Gruppen sich in ihren Differenzen nicht unterscheiden, abgelehnt werden [zweiseitiger Test, $p=0.0002$].

10. DISKUSSION

Die LeFort III-Osteotomie, zuallererst von Gillies und Harrison beschrieben [**Gillies et al 1950**] und später verfeinert von Tessier [**Tessier 1971**], ist ein ausgedehnter Eingriff mit kranio-fazialer Trennung und anschließender rigider Fixation des vorgeschobenen Mittelgesichts sowie dem Anbringen von Knochentransplantate in die dadurch entstandenen Lücken. Es kommt durch diese konventionellen Maßnahme nicht nur zu einem Vorschub des Mittelgesichts, sondern auch zu einer Vergrößerung der vertikalen Dimension und Länge der Orbita. Der dadurch erreichte Vorschub beträgt in der Literatur zwischen 8 bis 20 mm; bei den meisten Patienten liegt der Vorschub bei 10 mm.

Klinische Studien zeigten, dass die Korrektur häufig zu gering ist und

dass signifikante Zahlen von Kindern späteren Korrekturoperationen unterzogen werden müssen. [Whitaker et al 1987] zeigte, dass 67% der stark betroffenen Kinder sekundäre Mittelgesichtschirurgie am Anfang der Adoleszenz benötigen, auch wenn eine Monobloc-OP im Säuglingsalter durchgeführt wurde.

Im Hinblick auf experimentelle Arbeiten der Distraction eines Unterkiefers sowie den Arbeiten von Ilizarov (Röhrenknochen) und Mc Carthy (Unterkiefer) wurde es offensichtlich, dass eine Kombination von Distraction des Mittelgesichts sowie fronto-orbitalen Gesichtsmobilisation einen Vorteil gegenüber herkömmlichen Operationen mit Osteotomie und einer rigiden Fixation bieten könnte. Der eigentliche Vorteil der Distraction liegt darin, dass die Resistenz der Weichteilumhüllung des Gesichts [ein limitierender Faktor bei der Mobilisation von größeren Knochenfragmenten] durch die inkrementale Verlängerung überboten werden kann. Das Ausmaß der bisherigen Vorschübe ist jedenfalls größer und die Traumatisierung wesentlich geringer.

In der vorliegenden Arbeit, die die ersten Mittelgesichtsdistractionen bei Säuglingen weltweit darstellt, ist bereits deutlich zu erkennen dass die schonendere Methode einen wesentlichen Vorteil gegenüber allen anderen Operationen bietet die viel mehr Trauma verursachen. Tatsache ist, dass die vorliegende Methode ausschlaggebend war, alle Arten von Mittelgesichtsdistaktionsverfahren zu entwickeln [McCarthy 1999] und, dass die Methode heute fester Bestandteil der kraniofazialen Mittelgesichtschirurgie geworden ist.

In der Gruppe von Säuglingen mit Distraction des Mittelgesichts ist eine Verbesserung des SNA-Winkels nach einem Jahr von ca. 10° erzielt worden. Dagegen ist in der Gruppe ohne Mittelgesichtsdistraction keine wesentliche Veränderung zu verzeichnen. Die statistische Auswer-

tung der vorliegenden Ergebnissen lässt erkennen, dass eine signifikante Veränderung /Zunahme des SNA-Winkels in der distrahierten Gruppe im Vergleich zu der Fallgruppe ohne Distraction zu verzeichnen ist.



Abb.18:

unmittelbar nach der fronto-orbitalen Mobilisation und vor Beginn der Distraction



Abb. 19:

nach 14 tägiger Distraktion sind die dynamischen Miniplatten (oben im Bild) unter der Distraktion auseinander gewandert. Die Distraktionsgeräte sind auch maximal ausgefahren. Änderung der oberen Atemwege sind deutlich zu erkennen. Die gesamte Stirnpartie ist nach der Distraktion auch nach vorne verlagert.

Die Aufnahmen unmittelbar nach der erfolgten frontoorbitalen Mobilisation, unter Einsatz von zwei Mittelgesichtsdistraktoren, ohne Osteotomie der Jochbögen zeigen die dynamische Miniplatten im stabilen Zustand vor der Distraktion, die Distraktionsgeräte ebenfalls noch nicht aktiviert [Abb. 18]. Nach einer 14-tägigen Distraktion lassen sich bereits deutliche Veränderungen im Röntgenbild erkennen. Im Vergleich zu den Aufnahmen vor Beginn der Distraktion ist eine deutliche Abflachung und Verbreiterung im hinteren Abschnitt der oberen Atemwege eingetreten [Abb. 19]. Damit wird eines der vielen Probleme dieser Kinder verbessert, nämlich, die erhebliche Obstruktion der oberen Atem-

wege bis hin zu schlafapnöischen Anfällen. Die dynamischen Miniplatten sind unter der Distraction ebenfalls auseinander gewichen und somit ist die Stirnpartie mit nach vorne gewandert, was bei einer stabilen Fixation nicht hätte stattfinden können und sogar zu einer Behinderung der Distraction geführt hätte.

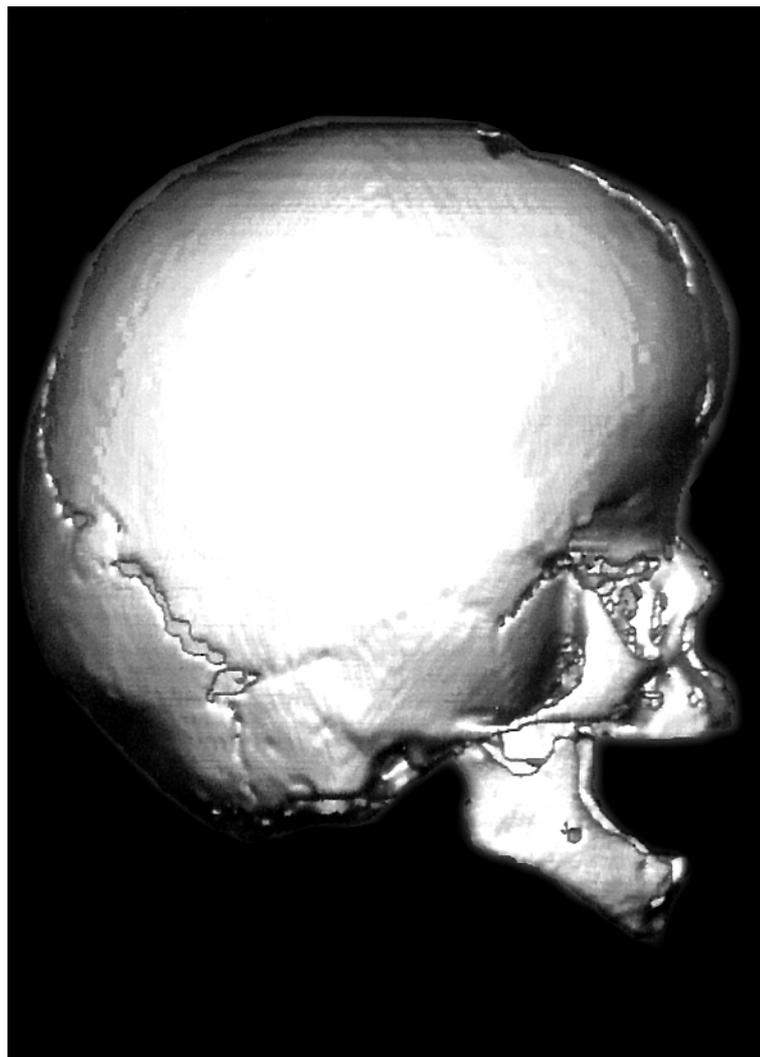


Abb. 20:

dreidimensionale CT eines Apert Kindes vor der Distraction. Der Jochbogen ist sehr schmal und fragil.

Die Aufnahmen 4 Jahre nach einer anfänglichen Mittelgesichtsdistraction zeigen noch einige Lücken der Kalotte, aber nahezu normale

Verhältnisse im Mittelgesichtsbereich [Abb. 21]. Der nicht osteotomier- te Jochbogen ist kräftig und hat sich während der Distraction weiter entwickelt, auch nach der Entfernung aller Geräte. Die Notwendigkeit eine Osteotomie der Jochbögen unter dem hier geführten Nachweis der Verlängerung des Jochbogens [neosteogenese] ist hinfällig.

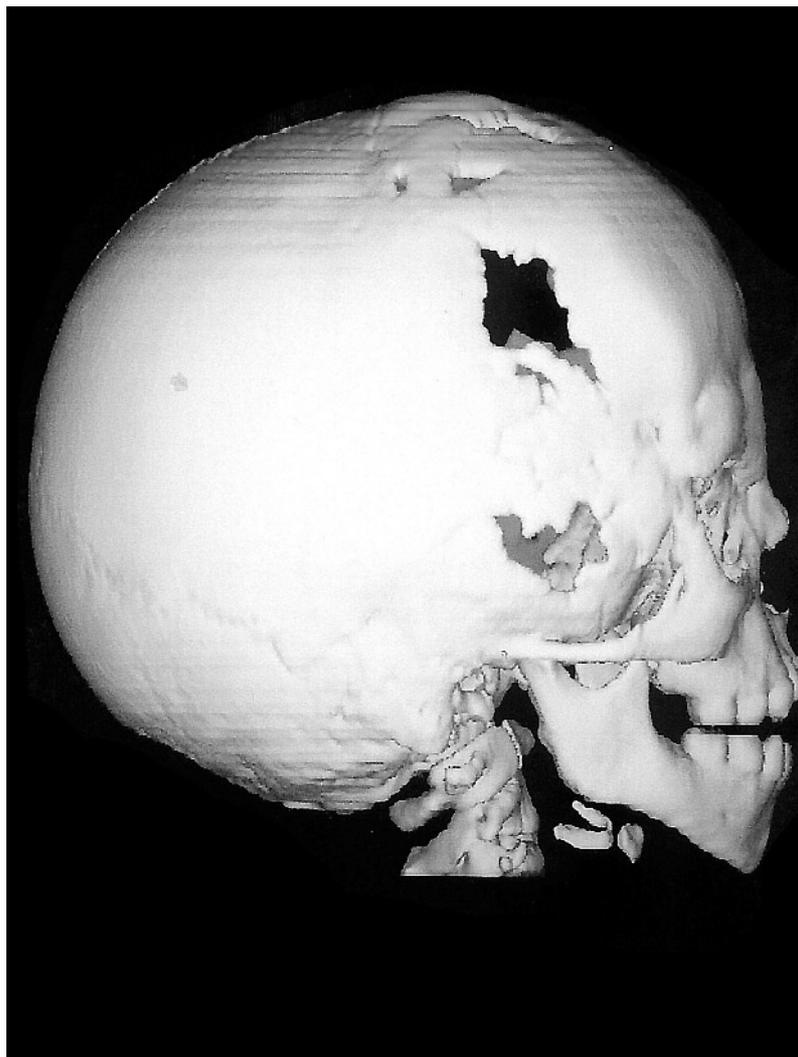


Abb 21:

dreidimensionale CT eines Apert Kindes 4 Jahre nach der Mittelgesichtsdistraction bds.

Somit ist der Beweis geführt dass das Mittelgesicht sich unter Anwendung des entwickelten Gerätes nach vorne bewegen lässt. Ausser-

dem wird nachgewiesen, dass es auch zur Verlängerung des nicht osteotomierten Jochbogens und einer Verbesserung der Stellung der oberen Atemwege [Nasenrachenraum] kommt.

Es können einige Probleme bei der dargestellten Methode auftreten die jedoch von den modernen Osteosyntheseverfahren her bekannt sind: Implantationsstellen können sich infizieren, Schrauben können sich lockern, Perforationen durch falsche Lagerung des vorderen Anteils des Gerätes können auftreten.

Die Notwendigkeit der Verbesserung und Weiterentwicklung der Technik der Distraction sowie des Gerätes selbst steht ausser Frage. Die Ergebnisse der klinischen Anwendung des vorgestellten Gerätes haben zur weiteren Entwicklung verschiedensten Methoden der Anbringung [starre subkutan gelagerte Geräte, Geräte fixiert über Stifte durch die Wangenhaut in den Jochbogen hinein .][**McCarthy et al 1999**] geführt.

11. Zusammenfassung

Die vorliegende Arbeit stellt die erste Distraction des menschlichen Mittelgesichts, mit einem dafür neu entwickelten Gerät, dar.

Die Vorteile der beschriebenen Methode sind vielfältig. Das Gerät ist einfach zu positionieren und es werden bei der Distraction die Weichteile wenig traumatisiert. Operationszeiten sind verringert, der Blutverlust minimiert. Da bei der Distraction Hart- und Weichgewebe langsam schrittweise gedehnt werden, setzen die bedeckenden Weichgewebe

dem Vorschub weniger Widerstand entgegen als bei einer Vorverlagerung in einem Schritt.

Es ist daher auch zu erwarten, dass bei längeren Nachbeobachtungszeiten auch die Rezidivrate bei den Distractionspatienten geringer sein wird.

Die Ergebnisse der klinischen Anwendung zeigen, dass das Ziel, nämlich das Mittelgesicht nach vorne über ein subkutan gelagertes Gerät zu bewegen, erreicht werden konnte. Mit dem neuen Distractionsgerät wird ein wesentlich besseres ästhetisches und funktionelles Ergebnis erzielt.

Mit der weiteren Entwicklung, Miniaturisierung und sogar Fernsteuerung von Geräten stehen wir vor der Schwelle, Kinder mit kraniofazialen Fehlbildungen in der Zukunft die Aussicht zu geben, die genetisch gesteuerten Knochendefizite noch effizienter zu behandeln und eine bessere Integration im Alltag mit einem nahezu „normalen „ Aussehen zu bieten.

12. LITERATUR-VERZEICHNIS

- Apert E*: De l'acrocéphalosyndactylie. Bull Med Soc Hop, Paris, 23:1310-1330, 1906
- Belfer ML, Harrison AM, Pillemer FC, Murray JE*: Appearance and the influence of reconstructive surgery on body image. Clin Plast Surg, Jul,9(3),307-315,1982
- Campis LB*: Children with Apert Syndrome: Developmental and psychological considerations. Clin Plast Surg, 18:409-416, 1991
- Carpenter G*: Case of acrocephaly with other congenital malformations. Proc R Soc Med, 2:45-53, 199-201, 1909
- Codivilla A*: On the means of lengthening in the lower limbs, muscles and tissues which are shortened through deformity. Am J Orthop Surg, 2:353-369, 1905
- Cohen, MM jr*: Craniosynostosis: Diagnosis, Evaluation and Management. "History, Terminology, and Classification of Craniosynostosis. Raven Press, New York, 1986
- Cohen MM jr*: Sutural biology and the correlates of craniosynostosis. Am J Med Genet, 47:581,1993
- Cohen MM jr, Kreiborg S*: Am J Dis. Child , 147:989-993, 1993
- Cohen MM,jr*, Etiopathogenesis of Craniosynostosis. Neurosurg. Clin. North Am. 2: 191 507-513.
- Constantino PD, Shybut G, Friedmann CD, Pelzer HJ, Masini M, Shindo ML Sisson GA Sr.*: Segmental mandibular regeneration by distraction osteogenesis. An experimental Study. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 116:535-545, 1990
- Converse JM, Ransohoff J, Mathews ES, Smith B, Molenaar A* : Ocular hypertelorism and pseudohypertelorism. Advances in surgical treatment. Plast Reconstr Surg, 45(1):1-13, 1970
- Crouzon O*: Dysostose cranio-faciale héréditaire. Bull Soc Med Hop Paris, 33:545-555, 1912
- Crouzon O*: Dysostose cranio-faciale héréditaire. Presse Med, 20:737-739, 1912
- Crouzon O, Santa Maria S*: Les Dysostoses prechordale. Bull Acad Med, Paris, 115:696-700, 1936
- Cutting C, Bookstein FL, Grayson B, Fellingham L, Mc Carthy JG* : Three-dimensional computer assisted design of craniofacial procedures;Optimization and interaction with cephalometric and CT based models. Plast Reconstr Surg, 77(6):877-887, 1986
- Dandy WE*: An operation for scaphocephaly. Arch Surg 47:247-249, 1943
- David LR, Wilson JA, Watson NE, Argenta LC*: Cerebral perfusion defects secondary to simple craniosynostosis. J of craniofacial surgery 7, 3:177-185, 1996
- Dunn FH*: Apert's acrocephalosyndactylism. Radiology, 78:738-742, 1962
- Enlow DH, Mc Namara JA jr*: The neurocranial basis for facial form and pattern. Angle Orthod, 43:256, 1973
- Enlow DH, Azuma M*: Functional growth boundaries in the human and mammalian face. Birth Defects, 11:217, 1975
- Epstein F, Mc Carthy J*: Neonatal craniofacial surgery. Scand J Plast Reconstr Surg, 15:217, 1998
- Faber HK, Towne EB*: Early craniectomy as a preventative measure in oxycephaly and allied conditions. Am J Med Sci, 173:701-711, 1927
- Faber HK, Towne EB*: Early operations in premature cranial synostosis for the prevention of blindness and other sequelae. Five case reports with follow up. J Pediatr, 22:286-307, 1943

-
- Fischmann MA, Hogan GR, Dodge PR*: The concurrence of hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg*, 34: 621, 1971
- Fox GL, Tilson HB*: Mandibular retrognathia: A review of the literature and selected cases. *J Oral Surg*, 34:53, 1976
- Fuente del Campo A*: Rigid fixation and osteotomy design in frontal advancement Osteotomies. *Clin Plast Surg*, 16: 205, 1989
- Galli ML*: Apert syndrome does not equal mental retardation. *J Paediatr*, 89: 691, [Letter]1976
- Gillies HD*: Deformities of the syphilitic nose *Br Med J* 2, 977, 1923
- Gillies HD, Harrison SH*: Operative correction by osteotomy of recessed malar maxillary compound in a case of oxycephaly. *Br J Plast Surg* 3, 123-127, 1950-1951
- Golabi M, Edwards MSB, Ousterhout DK*: Craniosynostosis and Hydrocephalus. *Neurosurg*, 21:63, 1987
- Gorlin RJ, Pindborg JJ, Cohen MM*: *Syndromes of the Head and Neck*, 2nd Ed. New York, Mc Graw-Hill, 1976
- Greig DM*: Oxycephaly. *Edinburgh Med J*, 33:198, 1926
- Henderson D, Jackson IT*: Naso- maxillary-hypoplasia. The Le Fort II osteotomy. *Br J Oral Surgery*, 2:77, 1973
- Hoffmann HJ, Mohr G*: Lateral Canthal advancement of the supraorbital margin: a new corrective technique in the treatment of coronal synostosis. *J Neurosurg*, 45:376, 1976
- Holtermüller K, Wiedemann HR*: Kleeblattschädel- Syndrom. *Med Mschr* 14:439-446, 1960
- Hoover GH, Flatt AE, Weiss MW*: The hand and Apert's Syndrome. *J Bone Joint Surg Am*, 52:878-895, 1970
- Ilizarov, GA*: A new method of uniting bones in fractures and an apparatus to implement this method. USSR Authorship Certificate 98471, filed 1952
- Ilizarov, GA*: A method of uniting bones in fractures and an apparatus to implement this method. USSR Authorship Certificate 98471, filed 1952
- Ilizarov, GA*: A new principle of osteosynthesis with the use of crossing pins and rings. *Collected Scientific Works of the Kurgan Regional Scientific Medical Society*. Kurgan, USSR, pp 145-160, 1954
- Ilizarov, GA*: A new principle of osteosynthesis with the use of crossing pins and rings. In *collected Scientific Works of the Kurgan Regional Scientific Medical Society*. Kurgan, USSR, pp 145-160, 1954
- Ilizarov, GA*: A decade of experience in the application of the authors apparatus for compression osteosynthesis in traumatology and orthopedics. *Problems of Rehabilitation Surgery, Traumatology and Orthopedics* 8:14, 1962
- Ilizarov, GA*: The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: I. The influence of stability of fixation and soft tissue preservation. [*lin Orthop* 1989; 238: 249., ILIZAROV GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: I. The influence on the rate and frequency of distraction. *Clin Orthop*, 239:263, 1989
- Ingraham FD, Alexander E, Matson DD*: Clinical studies in craniosynostosis. Analysis of 50 cases and description of a method of treatment. *Surgery*, 24:518-541, 1948a
- Kaplan LC*: Clinical assessment and multispeciality management of Apert Syndrome. *Clin Plast Surg*, 18: 217-225, 1991
- Karaharju-Swanto T, Karaharju EO, Ranta R*: Mandibular distraction. An experimental study on sheep. *J Craniomaxillofacial Surg*, 18: 280, 1990

-
- Karp NS, Thorme CHM, Mc Carthy JG, Sissons HA: Bone lengthening in the craniofacial skeleton. *Ann Plast Surg*, 24:231, 1990
- King JEJ: Oxycephaly *Ann Surg* 115:488-506, 1942
- Komuro Y, Takato T, Harii K, Yonemara Y: The histologic analysis of distraction osteogeneses of the mandible in rabbits. *Plast Reconstr Surg*, 94:152, 1994
- Kreiborg S, Björk A: Description of a dry skull with Crouzon syndrome. *Scand J Plast Rekonstr Surg*, 16:245, 1982
- Kreiborg S: Postnatal growth and development of the craniofacial complex in premature craniosynostosis. In: Cohen MM jr, ed. *Craniosynostosis: diagnosis, evaluation and management*. New York, Raven Press, 1986
- Kreiborg S, Cohen MM jr: *The Oral Manifestations of Apert Syndrome*. Munksgaard, 1992
- Kreiborg S, Cohen MM jr: *The oral Manifestations of Apert Syndrome*. Munksgaard, 1992
- Lane LC: Pioneer craniectomy for relief of imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. *JAMA* 18:49-50, 1892
- Lannelongue O: De la craniectomie dans la microcéphalie. *L'Union Medicale*, 50:42-45, 1890
- Lauritzen C, Lilja J, Jarlstedt J: Airway obstruction and sleep apnea in children with craniofacial anomalies. *Plast Reconstr Surg*, 1996; 77:1
- Lefebvre A, Travis F, Arndt EM, Munro IR: A psychiatric profile before and after reconstructive surgery in children with Apert's syndrome. *Br J Plast Surg*, Oct 39(4):510-513, 1986
- Le Fort P: Étude expérimentale sur les fractures de la machoire supérieure. *Revue Chir*, 23, 208, 360, 479, 1901
- Lewanda FA, Eric DG, Weissenbach J, Jerald H, Taylor E, Summar ML, Phillips I, Cohen MM jr, Feingold M, Mouradian W, Clarren S, Jabs EW: Evidence that the Saethre-Chotzen syndrome lies between D7S664 and D7S506, by genetic analysis and detection of a microdeletion in a patient. *Am J Hum Gen*, 55:1195-1201, 1994
- Magnan, Galippe: Accumulation de stigmates physique chez un débile. Brachycéphalie, plagiocéphalie, acrocéphalie, asymétrie faciale, atrésie buccale, syndactylie des quatre extrémités. *Compte-rendus Hebdomadaires des Séances et Mémoires de la Société de Biologie*, 4:277-287, 1892
- Mann I: A theory of the embryology of oxycephaly. *Tr Opth Soc UK*, 55:279-285, 1935
- Marchac D, Renier D: *Craniofacial Surgery for Craniosynostosis*. Boston, Little Brown, 1982
- Marchac D: Radical forehead remodeling for craniostenosis. *Plast Reconstr Surg* 61:823, 1978
- Marchac D: Radical forehead remodeling for craniostenosis. *Plast Reconstr Surg*, 61:823, 1978
- Marchac D, Renier D: "Le front flottant", Traitement precoce des facio-craniosynostoses. *Ann Chir Plast*, 15:217, 1979
- Marsh JL: The use of the Wurtzburg System to facilitate fixation in facial osteotomies. *Clin Plast Surg* 16:49, 1989
- Mc Carthy JG, Coccaro, PJ, Epstein F, Converse JM: Early skeletal release in the infant with craniofacial dysostosis: The role of the sphenozygomatic suture. *Plast Reconstr Surg* 62:335, 1978
- Mc Carthy J. G.: *Distraction of the Craniofacial Skeleton*., Springer Verlag, New York, 1999
- Mc Carthy JG, Schreiber J, Karp NS, Thorme CHM, Grayson BH: Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg*, 89:1, 1992
- Mc Carthy JG, LaTrenta GS, Breitbart AS, Grayson BH, Bookstein FL: Le Fort III advancement in the child under 7 years. *Plast Reconstr. Surg* 86:633, 1993

-
- JG Mc Carthy*, 20 Year experience with early surgery for Cranio-Synostosis: II. The craniofacial synostosis syndromes and pansynostosis-results and unsolved problems. *Plast Reconstr Surg* 96: -295, 1995
- Meyers GA, Orlow SJ, Munro IR, Przylepa KA, Jabs EW*: Fibroblast growth factor 3 [FGFR3] transmembrane mutation in [rouzon syndrome with acanthosis nigricans. *Nature Genet* 11:462-464, 1995
- Michaelis, Miotti B*: Lengthening of mandibular body by gradual surgical-orthodontic distraction. *J Oral Surg*, 24: 231, 1990
- Molina F, Ortiz-Monasterio F*: Mandibular elongation and remodeling by distraction: a farewell to major osteotomies. *Plast Reconstr Surg*, 96: 825-840, 1995
- Moss ML*: The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Acta Anat*, 37:351, 1959
- Mühlbauer W, Anderl H*: Kraniofaziale Fehlbildungen und ihre operative Behandlung. Thieme.Stuttgart .1983
- Mühlbauer W, Anderl H, Marchac D*: Complete frontofacial advancement in infants with craniofacial dysostosis. In: Williams B, editor. Transactions of the Eighth International Congress of Plast Surg, Montreal, 1983: 318-20
- Mühling J, Reuther J, Sörensen NJ*, (Therapy for severe craniostenoses. In : Marchac D (ed) *Craniofacial Surgery*, Springer, Berlin Heidelberg New York, pg. 88, 1987.
- Mühling J*: Zur operativen Behandlung der prämaturnen Schädelnahtsynostosen. *Med Habilschr*, Würzburg 1986
- Munro I, Das SK*: Improving results in orbital hypertelorism correction. *Ann Plast Surg*, 2:499,1979
- Munro IR*: Rigid fixation and facial asymmetry. *Clin Plast Surg*, 16: 187, 1989
- Munro IR*: The Luhr Fixation System for the craniofacial skelto *Clin Plast Surg*, 16:41, 1989
- Murovic JA, Posnick JC, Drake JM, Humphreys RP, Hoffman HJ, Hendricks EB*: Hydrocephalus in Apert syndrome: A retrospective review. *Pediatr Neurosurg J*, 19(3):151-155, 1993
- Oakes WJ*: Craniosynostosis. In: Serafin D and Georgiade NG [eds] *Pediatric Plastic Surgery* St. Louis, V Mosby, Vol 1, Ch 26 404-439, 1984
- Obwegeser HL*: Surgical correction of small or tetroplaced maxillae - the dish faced Deformity. *Plastic reconstr Surg*, 43,351, 1969
- Ortiz- Monasterio F, Fuente del Campo A, Cavillo A*: Advancement of the orbits and the midface in one piece combined with frontal repositioning, for the correction of Crouzon's deformities. *Plast Reconstr Surg*, 61:507-516, 1978
- Otto AW*: A compendium of human and comparative pathological anatomy. B. Fellows, London, 1831
- Ousterhout DK, Melsen B*: Cranial base deformity in Apert's syndrome. *Plast Reconstr Surg*, 69:254, 1982
- Park EA, Powers CF*: Acrocephaly and Scaphocephaly with symmetrically distributed malformation of the extremities. *Am J Dis Child*, 20:235-243, 1920
- Patton MA, Goodship J, Hayward R, Lansdown R* : Intellectual development in Apert's syndrome: a long term followup of 29 patients. *J Med Genet*, 25(3): 164-167, 1988
- Persing JA, Jane JA, Schaffrey M*: Virchow and the pathogenesis of craniosynostosis: A translation of his original work. *Plast Reconstr Surg*, 83: 738, 1989

-
- Ranly D. M. : A synopsis of Craniofacial Growth. 2nd Edition, 1998
- Reardon W, Winter RM, Rutland P, Pulleyn LJ, Jones BM, Malcolm S: Mutations in the fibroblast growth factor 2 gene cause Crouzon syndrome. *Nature Genet*, 8:98-103, 1994
- Renier D, Sainte Rose C, Marchac D, Hirsch JF: Intracranial pressure in craniosynostosis. *J Neurosurg*, Sep, 57(3):370-377, 1982
- Renier D: Intracranial pressure in craniosynostosis: Pre and postoperative recordings...correlation with functional results. In: Persing JA, Edgerton MT, Jane JA, eds. *Scientific Foundations and Surgical Treatment of Craniosynostosis*. Baltimore: Williams & Wilkins, 263-269, 1989
- Renier D, Arnaud E, Cinalli G, Sebag G, Zerach M, Marchac D: Prognosis for mental function in Apert's syndrome. *J Neurosurg*, 85:66-72, 1996
- Richtsmeier JT, Grausz HM, Morris GR, Marsh JL, Vannier MW: Growth of the cranial base in craniosynostosis. *Cleft Palate-Craniofac J*, 28(1):55-67, 1991
- Rose CSP, King AAJ, Summers D, Palmer R, Yang S, Wilkie AOM, Reardon W, Malcolm S, Winter RM: Localization of the genetic locus for Saethre - Chotzen syndrome to a 6cM region of chromosome using four cases with apparently balanced translocations at 7p21.2 HUM Mol Genet, 3: 1405-1408, 1994
- Rune B, Selvik G, Kreiborg S, Samas KV, Kagstrom E: Motion of bones and volume changes in the neurocranium after craniectomy in Crouzon's disease. A roentgen stereometric study. *J Neurosurg*, 50(4):494-498, 1979
- Rutland P, Pulleyn LJ, Reardon W, Baraitser M, Hayward R, Jones B, Malcolm S, Winter RM, Oldridge M, Slaney SF, Poole MD, Wilkie AOM: Identical mutations in the FGFR 2 gene cause both Pfeiffer and Crouzon syndrome phenotypes, *Nature Genetics* 9:173-176, 1995
- SAS, Version 8, SAS Institute Inc., Cary, NC, USA, 1999.
- Sachs Lothar : *Angewandte Statistik Anwendung statistischer Methoden*; Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York 1997, 8. Auflage
- Sarnet BG: Differential craniofacial skeletal changes after postnatal experimental surgery in young and adults animals. *Ann Plast Surg*, 1:131, 1978
- Schmaus H: *Grundriss der Pathologischen Anatomie*, 6th edn. Bergmann, Wiesbaden, pp 648-649, 1901
- Schüller A: *Röntgendiagnostik der Erkrankungen des Kopfes*. Nothnagel H [ed] *Spezielle Pathologie und Therapie*. Hölder, Wien, 1912
- Seeger JF, Gabrielsen TO: Premature closure of the frontosphenoidal suture in synostosis of the coronal suture. *Radiology*, 101:631, 1971
- Shillito J, Matson DD: Craniosynostosis A review of 519 surgical patients. *Pediatrics*, 41:829, 1968
- Shuper A, Merlob P, Grunebaum M, Reisner SH: The incidence of isolated craniosynostosis in the newborn infant. *A J Dis Child*, Jan, 139:85-86, 1985
- Slaney S. F., Oldridge M., Hurst J., Morris-Kay G. M., Hall C. M., Poole M. D., Wilkie A.O.M. Differential Effects of FGFR 2 Mutations on Syndactyly and Cleft Palate in Apert Syndrome. *Am. J. Hum. Genet.* 58: 923-932, 1996
- Sömmering ST: *Vom Bau des menschlichen Körpers. Erster Teil: Knochenlehre*. Frankfurt/Main, 1791
- Stewart RE, Dixon G, Cohen A: The pathogenesis of craniosynostosis in acrocephalosyndactyly [Apert Syndrome]: A reconsideration. *Plast Reconstr Surg*, 59:699, 1977
- Synder CC, Levine GA, Swanson HM, Browne EZ Jr.: Mandibular lengthening by gradual

- distraction. Preliminary report. *Plast Reconstr Surg*, 51 (5):506-508, 1973
- Tessier P: Osteotomies totales de la face, syndrome d'Apert, oxycephalies; scaphocephalies, turricephalies. *Ann Chir Plast*, 12:273-295, 1967
- Tessier P: The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial dysostoses. *Plast Reconstr Surg* 48, 5:419-442, 1971
- Tessier P: Total Osteotomy of the midface third of the face for faciostenoses or for the sequelae of Le Fort III fractures. *Plast Reconstr Surg*, 48:533, 1971
- Tessier P: Orbital Hypertelorism: I. Successive surgical attempts. Material and methods. Causes and mechanisms. *Scand J Plast Reconstr Surg*, 6: 135,1972
- Tessier P, Guiot G, Derome P: Orbital hypertelorism: II. Definite treatment of orbital hypertelorism [ORH] by craniofacial or by extractional osteotomies. *Scand J Plast Reconstr Surg*, 7:39, 1973
- Tessier P: Experiences in the treatment of orbital hyperterelorism. *Plast Reconstr Surg*, 53:1, 1974
- Tessier P: Apert's Syndrome: Acroscephalosyndactyly Type 1. In : Caronni EP 8ed], *Craniofacial Surgery*. Boston, Little Brown, Ch 27, pp 280-303, 1985
- Urbinas EE, Salyer KE: Osteotomies vs. Bone grafting in enophthalmus and dystopia of the eye. Presented at the first International Congress of Cranio-maxillo-Facial Surgery, Cannes-La Napoule, September 1985
- Virchow R: Knochenwachstum und Schädelformen mit besonderer Rücksicht auf Cretinismus. *Virchows Arch [Pathol Anat]*, 17:323-327, 1857
- Virchow R: Über den Cretinismus, nämlich in Franken und über pathologische Schädelformen. *Verh Phys Med Ges Würzburg*, 2:230-271, 1851-1852
- Wheaton SW: Two specimens of congenital cranial deformity in infants associated with fusion of the fingers and toes. *Trans Path Soc*, 45:238-24, 1894
- Whitaker LA, Schut L, Kerr LP: Early surgery for isolated craniofacial dysostosis. *Plast Reconstr Surg*, 60 575, 1977
- Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, Bruce D: Cranio-Synostosis: An analysis of the timing, treatment, and complications in 164 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg* 80:195,1987.
- Wilkie AOM, Staney SF, Oldridge M, Poole MD, Ashworth GJ, Hockley AD, Hayward RD David DJ, Pulleyn LJ, Rutland P, Malcolm S, Winter RM, Reardon W: Apert Syndrome results from localized mutations of FGFR2 and is allelic with Crouzon Syndrome, *Nature Genetics*, 9:165-172, 1995
- Winter RM, Baraitser M: *The London Dysmorphology Database*. Oxford University Press, 1994
- Wolfe SA: Modified three wall orbital expansion to correct persistent exophthalmos or exorbitism. *Plast Reconstr Surg*, 64(4):448-455, 1979
- Zeilhofer H.-F.: Innovative dreidimensionale Techniken zur Schädelmodellherstellung. In: Horch H.-H. (Hrsg.): *Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie 1 (Praxis der Zahnheilkunde Bd. 1/1, 3 Auflage, Urban & Schwarzenburg München, Wien, Baltimore,33-52, 1997*
- Zeilhofer H.-F., Sader R., Klieges U. G., Neff A., Horch H.-H.: Die Masshaltigkeit von stereolithographiemodellen für Operationsplanungen. *Biomed. Tech.* 42,(2)349-351, 1997
- Zeilhofer H.-F.: Innovative dreidimensionale Techniken- Medizinische Rapidprototyping (RP) Modelle für die Opeartionsplanung und daraus resultierende neue Entwicklungen in der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Habilitationsschrift zur Erlangung der Lehrbefähigung für das Fach Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Technische Universität München ,1998

13. ABBILDUNGSVERZEICHNIS

- Abbildung 1** seitliche Ansicht des Neurokraniums mit Darstellung des komplexen Nahtsystems [Aus „A synopsis of Craniofacial Growth“, 2nd Edition, Don M. Ranly, 1988.]
- Abbildung 2** seitliche Ansicht des Neurokraniums mit Darstellung der Zusammenkunft der Schädelnähte im Bereich der Spheno-okzipitale Sychondrose [Aus „A synopsis of Craniofacial Growth“, 2nd Edition, Don M. Ranly, 1988.]
- Abbildung 3** Darstellung der Zusammenkunft der Schädelnähte an der Schädelbasis mit dem Spheno-okzipitalen Synchondrosis [Aus „ A synopsis of Craniofacial Growth“, 2nd Edition, Don M. Ranly, 1988.]
- Abbildung 4** einfache Schädeldeformitäten:
a) Scaphocephalie bei Sagittalnaht-Synostose,
b) Trigonocephalie bei Metopikanaht-Synostose,
c) Turricephalie bei beidseitiger Coronarnaht-Synostose.
[Aus „ The Craniosynostoses“ David et al, 1982]
- Abbildung 5** einfache Schädeldeformitäten:
d) Plagiocephalie bei unilateraler Coronarnaht-Synostose,
e) Oxycephalie
f) Kleeblatt Schädel bei komplexer mehrfacher Naht-Synostosen.
[Aus „ The Craniosynostoses“ David et al, 1982]
- Abbildung 6** Säugling [41/2 Monate] mit Apert-Syndrom vor der Operation. Typische Facies mit obligater Syndaktylie der Langfinger. Die Stirn ist breit, flach und retrudiert mit deutlich hervorstehenden Bulbi infolge der Abflachung der knöchernen Orbitae. Das Mittelgesicht ist ebenfalls retrudiert.
- Abbildung 7** älteres Mädchen [12 Jahre] mit Apert-Syndrom. Trotz frühzeitiger frontoorbitaler Gesichts-Mobilisation beidseits, deutliche Retrusion des Mittelgesichts und typische Facies.

-
- Abbildung 8** Frontalansicht des gleichen Mädchens von Abb. 7.
- Abbildung 9** seitliche 3 D-CT-Aufnahme eines voroperierten Kindes mit Apert-Syndrom. Trotz erfolgter fronto-orbitaler Gesichtsmobilisation im Säuglingsalter ist kein großes Wachstum im retrudierten Mittelgesicht zu verzeichnen. Es besteht ein deutlich offener Biss als Spiegel der Unterentwicklung des Mittelgesichts.
- Abbildung 10** verschiedene wichtige Kephalometrische Merkmale [aus „ A synopsis of Craniofacial Growth“, 2nd Edition, Don M. Ranly, 1988]
- Abbildung 11** schematische Darstellung des Aufbaus des Distraktionsgerätes, bestehend aus drei Teilen: Einem vorderen Teil ohne, sowie einem hinterem Teil mit Gewinde, wobei sich die Spindel, die die vorderen und hinteren Teile miteinander verbindet bewegt. Der vordere Teil des Gerätes gleitet auf die Stange, die im vorderen Anteil kein Gewinde enthält und somit nicht nur eine mechanische Distraktion, sondern auch dynamisches Wachstum ermöglicht.
- Abbildung 12** Das fertig zusammengestellte Distraktionsgerät.
- Abbildung 13** schematische Darstellung der dynamischen Miniplatte.
- Abbildung 14** Die fertiggestellte dynamische Miniplatte.
- Abbildung 15** simulierte Implantation einer dynamischen Miniplatte (oben) und ein Distraktionsgerät (unten) unter Verwendung eines Stereolithographischen Modells.
- Abbildung 16** Intraoperative Darstellung einer dynamischen Miniplatte, vorne fixation zur supraorbitalen Spange und nach Koronarnahrtresktion, fixation zum Os temporalis.
- Abbildung 17** Darstellung des Distraktors mit dem vorderen Enden angebracht hinter dem Jochbogen. Dorsal – jenseits des Osteotomie und Nahrtresektions-Linie ist der Aktivierungsteil im Os temporalis fixiert.
- Abbildung 18** unmittelbar nach der fronto-orbitalen Mobilisation und vor Beginn der Distraktion
- Abbildung 19** nach 14-tägiger Distraktion sind die dynamischen Miniplatten (oben im Bild) unter der Distraktion auseinander gewandert. Die Distraktionsgeräte sind auch maximal

ausgefahren. Änderung der oberen Atemwege sind deutlich zu erkennen. Die gesamte Stirnplatte ist nach der Distraction auch nach vorne verlagert.

Abbildung 20 dreidimensionale Computertomographie eines Apert – Kindes vor der Distraction. Der Jochbogen ist sehr schmal und fragil.

Abbildung 21 dreidimensionale Computertomographie eines Apert – Kindes, 4 Jahre nach der Mittelgesichtsdistraction bds.

14. TABELLENVERZEICHNIS

Tabelle 1	Vorkommen der einzelnen Kraniosynostosen
Tabelle 2	Mittelgesichts – Distraction Fallzahl [n], Alter [Monate] sowie Aufteilung in Art des Eingriffes
Tabelle 3	Mittelgesichts – Distraction (Monate)
Tabelle 4	Mittelgesichts – Distraction (Wochen)
Tabelle 5	Intraoperativer Cranio-Orbitaler Vorschub [MM] Postoperative Mittelgesichtsdistraction [MM]
Tabelle 6	Kephalometrische Auswertung [SNA-Winkel] in den 10 Fällen nach kraniofazialer Operation mit Mittelgesichts-Distraction
Tabelle 7	Kephalometrische Auswertung [SNA-Winkel] in der Kontrollgruppe [Monobloc-OP ohne Distraction]

15. DANKSAGUNG

Mein besondere Dank gilt Herrn Prof Dr. med. Wolfgang Mühlbauer, der mich in der Plastischen Chirurgie und in der Chirurgie der kraniofazialen Fehlbildungen ausgebildet hat. Ohne seine hervorragende Ausbildung und Förderung wäre es sicherlich nicht zu dieser Arbeit gekommen.

Gleichzeitig möchte ich Herrn Univ. -Prof. Dr med. Dr. med. dent. Dr. h. c. Hans-Henning Horch für seine Unterstützung und die Möglichkeit, in seiner Klinik in den vergangenen Jahren Patienten mit kraniofazialen Fehlbildungen mitzubehandeln, bedanken.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Prof. Dr. med. Frank Höpner , Chefarzt der kinderchirurgischen Abteilung des städtischen Krankenhauses München-Schwabing, der von Anfang an die Behandlung von kraniofazialen Fehlbildungen an seiner Klinik gefördert hat.

An Herrn Prof. Dr. med. Dr. med. dent. Hans-Florian Zeilhofer richtet sich mein herzlicher Dank für die freundliche und kollegiale Zusammenarbeit über die Jahre. Besonders muss ich seine unermüdliche, geduldige Hilfe in der Fertigstellung dieser Arbeit hervorheben.

Ich bedanke mich auch bei Herrn Jörg Bischoff, Zahntechniker, gleichzeitig Mitinhaber des ersten Patents, für die Umsetzung dieser Idee und bei der Fa. Görgl für die Weiterentwicklung/Produktion der beschriebenen Geräte.

Meiner Schwägerin, Dr. Katja Broman möchte ich für die Unterstützung bei der statistischen Auswertung der Arbeit, sowie für ihre Bereitschaft mir behilflich zu sein und die Arbeit durchzulesen, bedanken.

Ich bin auch sehr dankbar die Unterstützung von Frau Claudia Weiss von VISUAL THINGS und Herrn Jürgen Wegner von der Firma INWAYS für die Formatierung und Bildverarbeitung der Arbeit gehabt zu haben.

Zuletzt möchte ich mich bei meiner Frau und meiner Familie für Ihre fürsorgliche Unterstützung und die unendliche Geduld bedanken.

16. LEBENS LAUF

Name: Fairley
Vornamen: Jeffrey Donald
Geburtsdatum: 10.10.1953, Durban, Natal, Südafrika.
Eltern: Donald Frank Fairley, Rentner
Frederika Elisabeth Fairley, Rentnerin
Geschwister: Janice Brownlee
Anschrift: Situlistr. 71 b, 80939 München

Schulischer Werdegang:

1958-1960 Glenwood Infants School, Glenwood , Natal, Südafrika.
1960 – 1965 Virginia Primary School, Virginia, Natal, Südafrika.
1966-1970 Northlands Boys High School, Durban North, Natal, Südafrika.
1971 University of Natal, Pietermaritzburg, Natal, Südafrika.
1972-1976 Studium der Humanmedizin an der University of the Witwatersrand, Johannesburg, Südafrika.

Beruflicher Werdegang:

- 1977 Assistenzarzt im Johannesburg General Hospital Südafrika.
- 1978 Assistenzarzt in der Unfallchirurgie im West Middlesex Hospital, London. Accident and Emergency Surgery, Chefarzt Dr. I. Archibald.
- 1979-1983 Assistenzarzt in der Abteilung für Chirurgie im Krankenhaus Gerresheim, Kliniken der Hauptstadt Düsseldorf, Chefarzt Dr. T. Pohl.
- 1983-1987 Assistenzarzt in der Abteilung für Chirurgie im Marienhospital Düsseldorf, Chefarzt Dr. W. Stock.
- 1987-1998 Assistenzarzt in der Abteilung für Plastische, - Wiederherstellende und Handchirurgie mit Zentrum für Schwerbrandverletzte, Chefarzt Prof. Dr. W. Mühlbauer.
Ab 1992 Oberarzt der Abteilung. Mitglied der „Arbeitsgemeinschaft für Kraniofaziale Chirurgie“ unter der Leitung von Prof. Dr. W. Mühlbauer, Städt. Krankenhaus München Bogenhausen und Univ.- Prof. Dr. Hans Anderl von der Universität Innsbruck.
- 1996-2002 Kooperation mit der interdisziplinären Arbeitsgruppe Kranio-maxillo-faziale Fehlbildungen (Priv.-Doz. Dr. H.-F. Zeilhofer) an der Klinik und Poliklinik für Mund-Kiefer- Gesichtschirurgie der TU München (Direktor: Univ.-Prof. Dr. Dr. Dr. h.c. H.-H.Horch).
- 1999 Niederlassung als Plastischer Chirurg in München. Belegärztliche Tätigkeit in der Klinik Dr. Decker, Seestr. 12, München.